UNIVERSITE DE PARIS VI
FACULTE DE MEDECINE
PITIE - SALPETRIERE

39

Année 1973

THÈSE

N°

POUR LE

DOCTORAT EN MEDECINE

(Diplome d'état)

PAR
Pierre RAILLARD

Né le 1 Décembre 1946

PRÉSENTÉE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT

QUELQUES ASPECTS PARTICULIERS
DE LA LUTTE
CONTRE LA LEPRE

A propos de 70 cas suivis à la consultation de Médecine Tropicale d'un Service parisien

Président : M. GENTILINI, Professeur.

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41552724_0006

UNIVERSITE DE PARIS VI

FACULTE DE MEDECINE

PITIE - SALPETRIERE

Année 1973 **THÈSE** N°

POUR LE

DOCTORAT EN MEDECINE

(Diplome d'état)

PAR

Pierre RAILLARD

Né le 1 Décembre 1946

A PARIS

PRÉSENTÉE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE

QUELQUES ASPECTS PARTICULIERS

DE LA LUTTE

CONTRE LA LEPRE

A propos de 70 cas suivis à la consultation de Médecine Tropicale d'un

Service parisien

Président : M. GENTILINI, Professeur.

UNIV.
LEIDEN
BIBL.

A mes Parents,

A ma Fiancée,

A toute ma Famille,

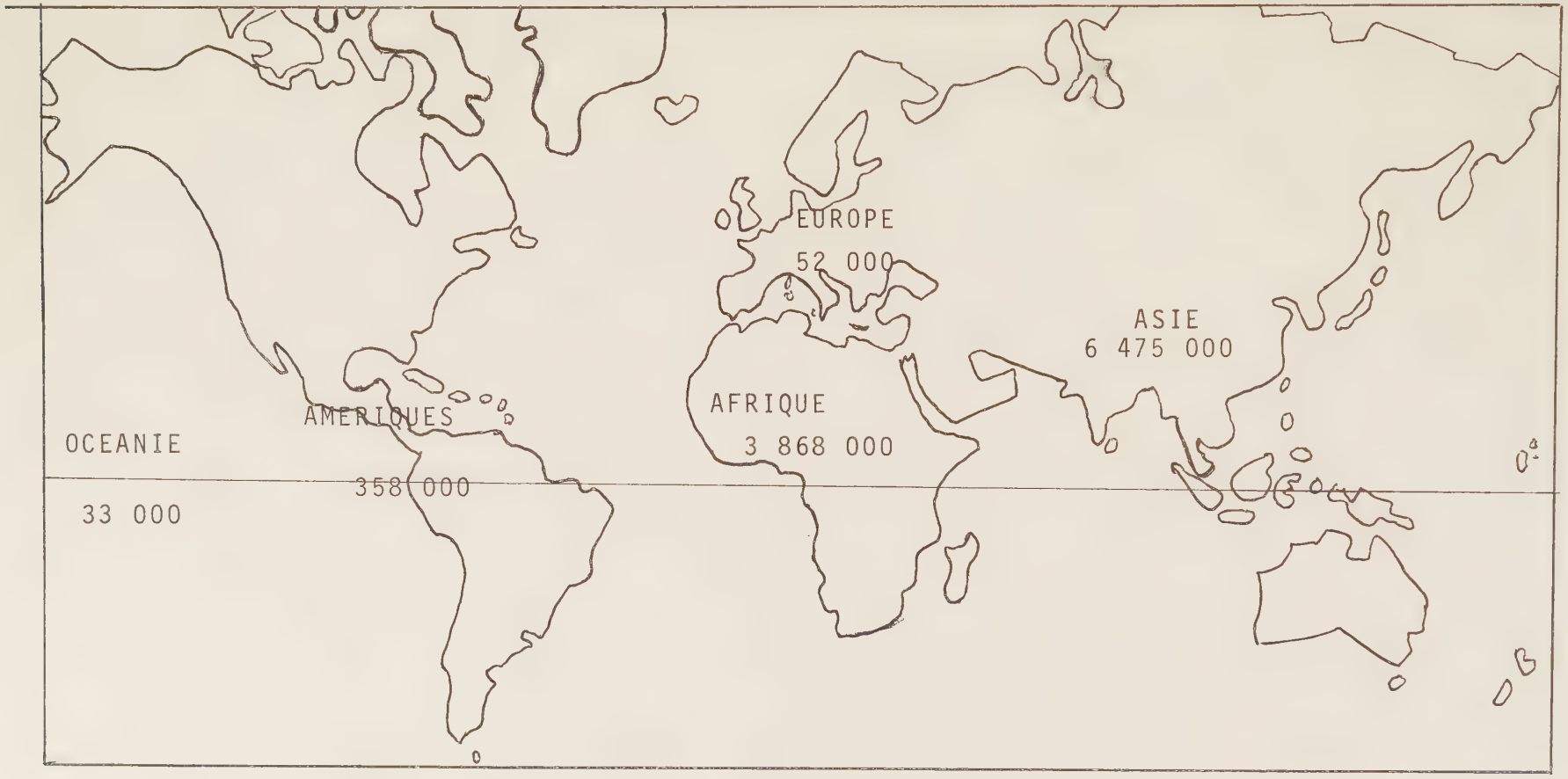
A tous mes Amis,

A Monsieur le Professeur M. GENTILINI
qui nous a fait l'honneur d'accepter
la Présidence de cette thèse,

Qu'il trouve ici l'expression de notre
profonde reconnaissance pour l'aide
et les conseils qui ont rendu possible
la réalisation de ce travail.

A tous les collaborateurs du Laboratoire Central de Parasitologie et de la Consultation des Maladies Tropicales et Parasitaires du Groupe Hospitalier Pitié-Salpêtrière.

INTRODUCTION



DISTRIBUTION DE LA LEPRE DANS LE MONDE

(d'après Bull. ORG.MOND.SANTE,1966,34,811)

Selon le rapport de l'Organisation Mondiale de la Santé, le nombre de cas de lèpre dans le Monde était évalué, en 1965, à 10.786.000 (2) (8).

La répartition était la suivante:

- les trois grands foyers traditionnels d'endémie lépreuse venaient en tête:
  - foyer asiatique : 6.475.000 cas
  - foyer africain : 3.868.000 cas
  - foyer américain : 358.000 cas

- on estimait le nombre de malades en Europe à : 52.000 cas

- et en Océanie à : 33.000 cas.

Le même rapport portait à environ 2.100 millions le nombre de personnes vivant dans des zones où le taux de prévalence égale ou dépasse 0,5 pour 1.000, et envisageait qu'entre les années 1965 et 1970, le nombre de cas nouveaux approcherait 995.000.

En effet, au cours des cinq dernières années, plus de 500.000 cas nouveaux ont été enregistrés dans soixante quinze pays (9).

Il est probable que le nombre total de malades en 1970 est peu différent de celui de 1965. De même, la prévalence reste à peu près stationnaire dans la plupart des zones d'endémie.

On voit, selon le chiffre de 1965, que l'on estime à 52.000 le nombre de malades en Europe. Si actuellement persistent, mais très atténués, les petits foyers d'endémie du sud de la péninsule ibérique, on peut dire que dans le reste de l'Europe, et en particulier en France, la majorité des cas diagnostiqués sont des cas importés.

.../...

En effet, de plus en plus de cas de lèpre sont diagnostiqués parmi les nombreux travailleurs originaires des pays d'Afrique à fort taux d'endémie lépreuse et des départements d'Outre-Mer.

Le présent travail porte sur l'étude de 70 cas de maladie de Hansen suivis dans le service de M. GENTILINI au C.H.U. Pitié-Salpêtrière.

Nous étudierons en premier lieu le recrutement de la maladie en fonction de l'origine, de l'âge, du sexe des malades, puis la fréquence des différentes formes cliniques et les problèmes qu'elles posent sur le plan thérapeutique (en particulier chirurgical).

Nous aborderons ensuite le chapitre de leur évolution et de la prophylaxie avec ses incidences humaines et sociales.

ORIGINE

DES

MALADES

I - *EN TETE VIENNENT LES MALADES AFRICAINS* avec la répartition suivante :

Nationalité	Nombre de cas	Ethnie	Nombre de cas
MALI	30	Sarakollé Maure Bambara Cassonké	26 1 2 1
SENEGAL	5	Sarakollé Dialonké Maure	3 1 1
MAURITANIE	3	Sarakollé Toucouleur	2 1
CAMEROUN	1	Semi-bantou	1
CONGO	1		1
GUINEE	1	Soussou	1
LIBERIA	1	Vei	1
TUNISIE	1	Arabe	1

Comme le montrent les chiffres précédents, la majorité des malades vient des pays de l'Afrique de l'Ouest francophone, Mali, Sénégal, Mauritanie, Guinée (Fig. 1).

Ces pays fournissent actuellement un gros contingent de travailleurs migrants à la France (12).

Le plus grand nombre de ces travailleurs sont des représentants de l'ethnie Sarakollé peuplant le nord-est du Sénégal, le sud-est de la Mauritanie, le nord-ouest du Mali, en particulier la région que l'on appelle le quadrilatère de l'émigration et qui est délimitée par les villes de Bakel (Sénégal), Sélibaby (Mauritanie), Yélimané et Kayes (Mali). (Fig.2)

.../...

Signalons que dans ces pays, la prévalence de l'affection est élevé 20 pour 1.000 en moyenne, atteignant même 30 à 70 pour 1.000 dans le foyer eburnéo-soudanais (16).

II - *LE SECOND GROUPE IMPORTANT EST REPRESENTE PAR LES MALADES ANTILLAIS.*

15 malades dont :

- 9 originaires de la Martinique
- 6 originaires de la Guadeloupe.

III - *PARMI LES MALADES EUROPEENS DE RACE BLANCHE :*

- 3 étaient originaires du Portugal et n'avaient jamais quitté le pays natal,

- 8 sont Français : 6 d'entre eux ont séjourné entre 10 et 30 ans dans des zones d'endémie lépreuse (Afrique Ouest, Madagascar),

- 1 s'est contaminé en 1963 au cours d'un voyage en Turquie,

- 1 cas enfin semble autochtone et le diagnostic a été porté en 1962 chez un malade qui n'avait jamais quitté le territoire français.

IV - *ENFIN CITONS AUSSI UN CAS DIAGNOSTIQUE CHEZ UN JEUNE INDIEN* de Pondichéry de nationalité française.

On s'aperçoit ainsi que ces malades sont originaires en majorité des régions ou pays à forte endémicité lépreuse.

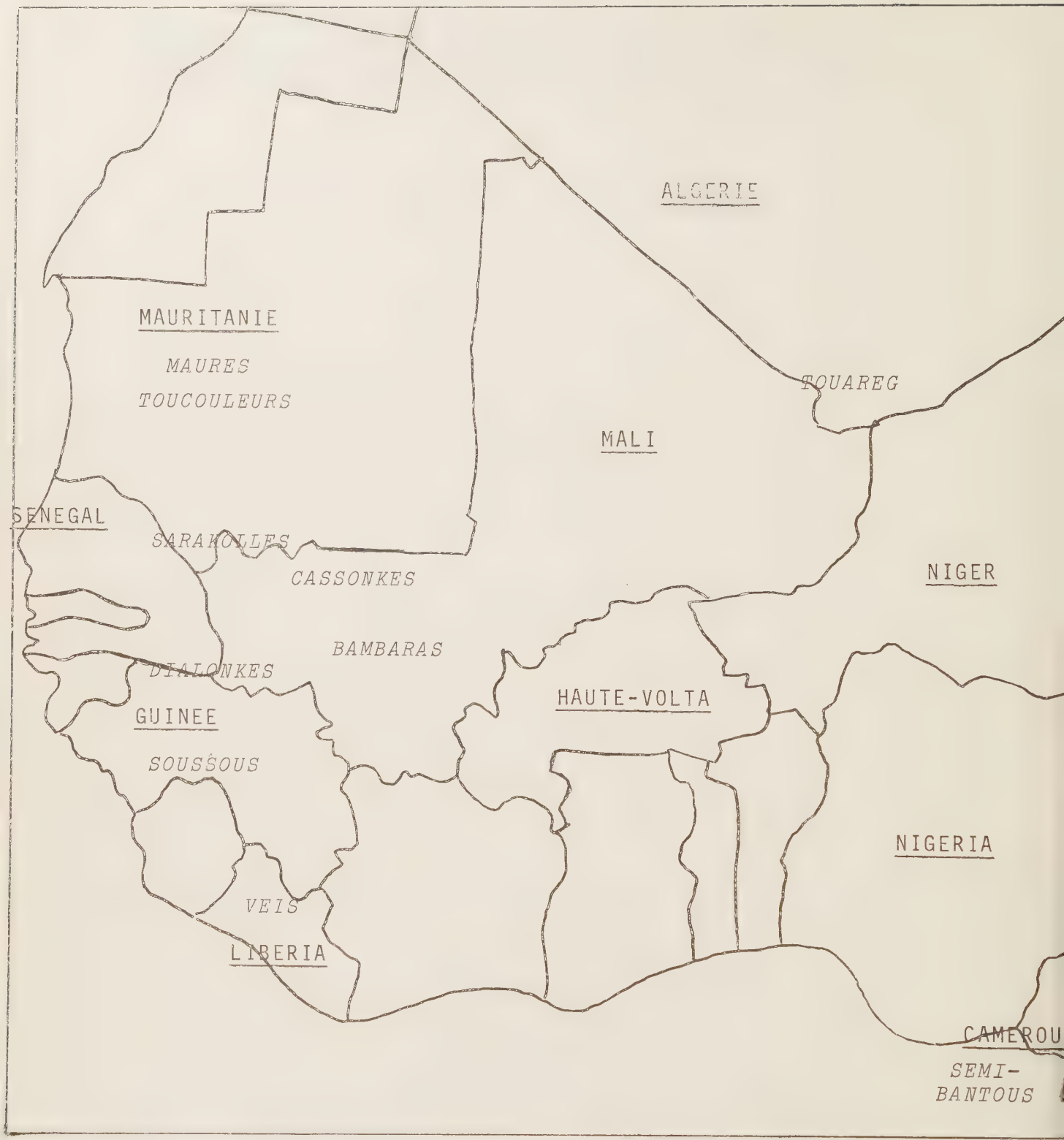
Comme beaucoup d'affections, ce sont donc les Pays du Tiers Monde qui paient le plus lourd tribut à la maladie. De plus, du fait de l'augmentation proportionnelle à l'accroissement de la population, du nombre de lépreux dans ces pays, et du fait du nombre croissant, dans les pays riches, de travailleurs migrants venus de ces régions à fort taux d'endémie lépreuse, de plus en plus de diagnostics de lèpre sont portés.

.../...

N'importe quel médecin pourra se trouver confronté avec cette maladie quel que soit le pays où il exerce. C'est dire l'importance de la parfaite connaissance de cette affection et des moyens thérapeutiques mis à la disposition des praticiens (1).

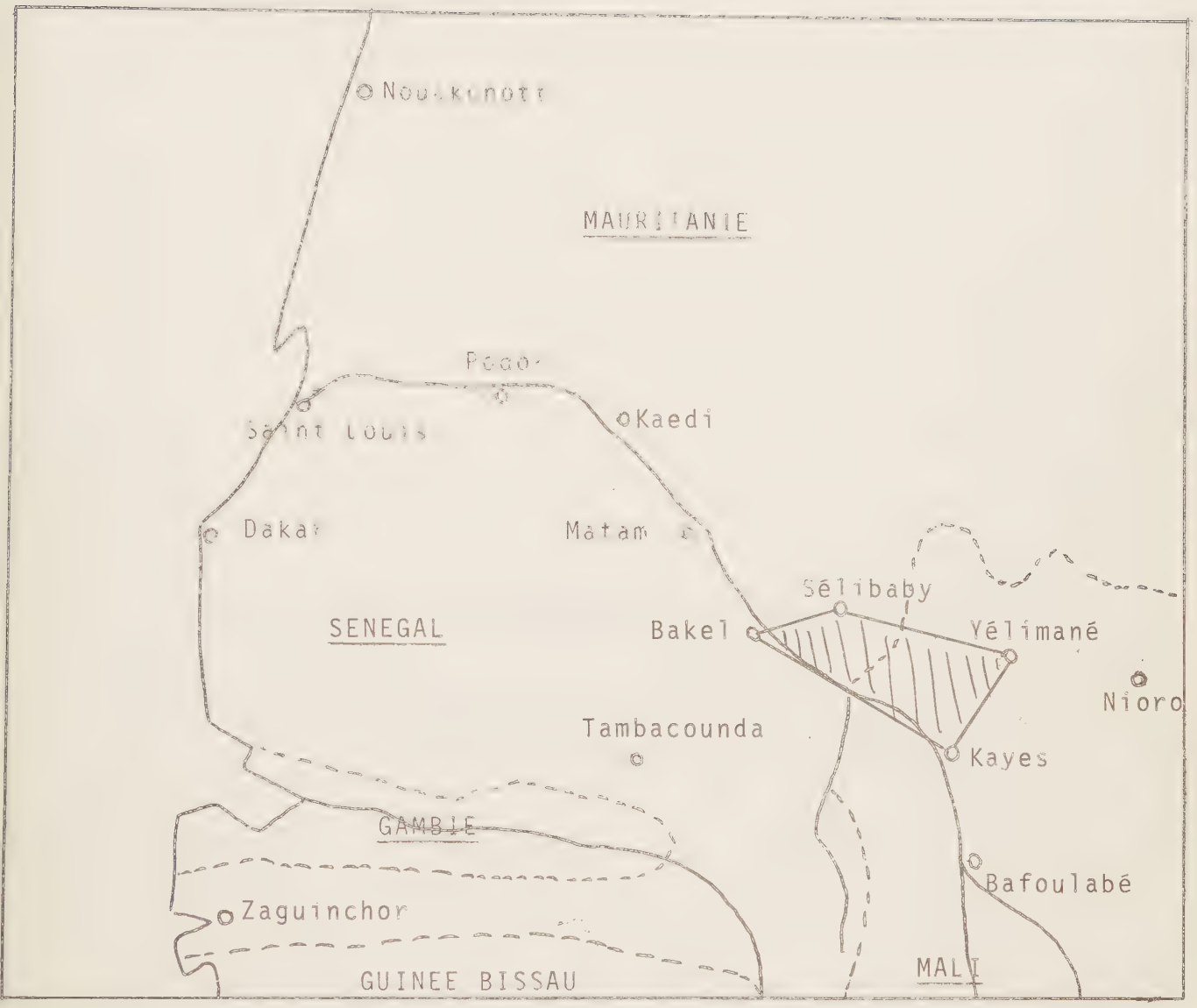
.../...

FIGURE I



ORIGINE ETHNIQUE DES MALADES AFRICAINS

FIGURE 2



LE QUADRILATERE DE L'EMIGRATION SARAKOLLE

(d'après M. GENTILINI)

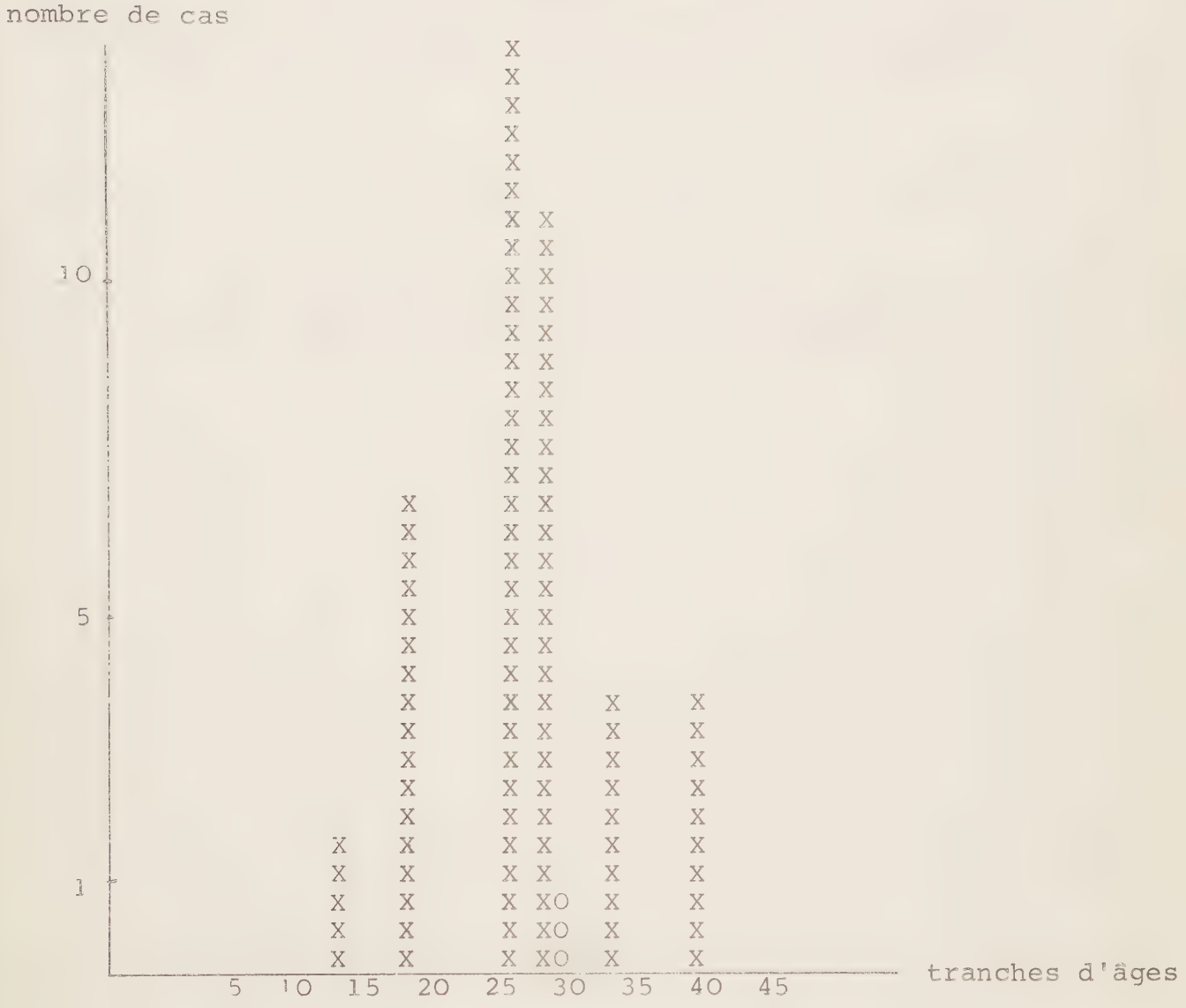
En réalité l'aire d émigration est plus étendue, délimitée par les villes de TAMBACOUNDA, MATAM, NIORO du SAHEL, BAFOULABE.

NOMBRE DE CAS DE MALADIE DE HANSEN DIAGNOSTIQUES

EN FONCTION DU SEXE ET DES TRANCHES D'AGES

I - LES MALADES D'ORIGINE AFRICAINE

Tableau n° 1



X = Homme
O = Femme

Nombre total de cas : 43

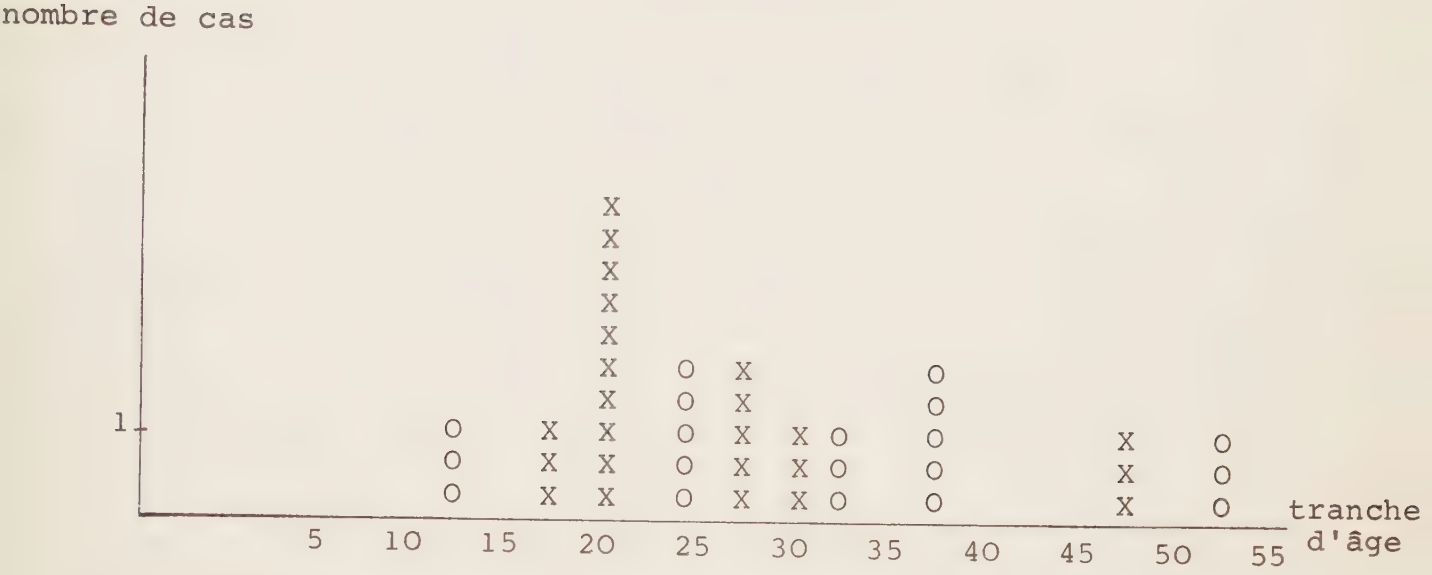
D'après le tableau n° 1, nous pouvons voir que chez ces consultants d'origine africaine, c'est dans les tranches d'âges de 15 à 30 ans que le plus grand nombre de diagnostics a été posé, avec un maximum pour la tranche d'âge comprise entre 20 et 25 ans.

De plus, il ne s'agit d'une femme que dans un cas seulement.

Ces résultats s'expliquent assez clairement par le fait que nous sommes en présence de migrants venus travailler en France. Il s'agit donc d'hommes et d'hommes jeunes.

II - *LES MALADES ANTILLAIS*

Tableau n° 2



X = Homme
O = Femme

nombre total de cas : 15

Ici aussi c'est dans la tranche d'âge comprise entre 20 et 25 ans que se recrutent les malades en plus grand nombre. Il faut signaler une répartition plus homogène selon les sexes et selon les tranches d'âge.

L'immigration des Antilles (Guadeloupe et Martinique) n'est soumise à aucun règlement, les Antillais étant sujets français. Moins de 30% des migrations sont contrôlées par le Bureau pour le Développement des Migrations des départements d'Outre-Mer. Plus de 70% des migrations sont spontanées et intéressent par là-même des sujets des deux sexes d'âges très différents (13).

.../...

III - LES MALADES FRANCAIS

Tableau n° 3

Sexe / Age	Homme	Femme
20 - 25	1	
25 - 30		1
30 - 35	1	1
35 - 40	1	1
40 - 45	1	1

Nombre total de cas = 8

IV - LES MALADES PORTUGAIS

Sexe / Age	Homme	Femme
15 - 20	1	
20 - 25		1
25 - 30		1

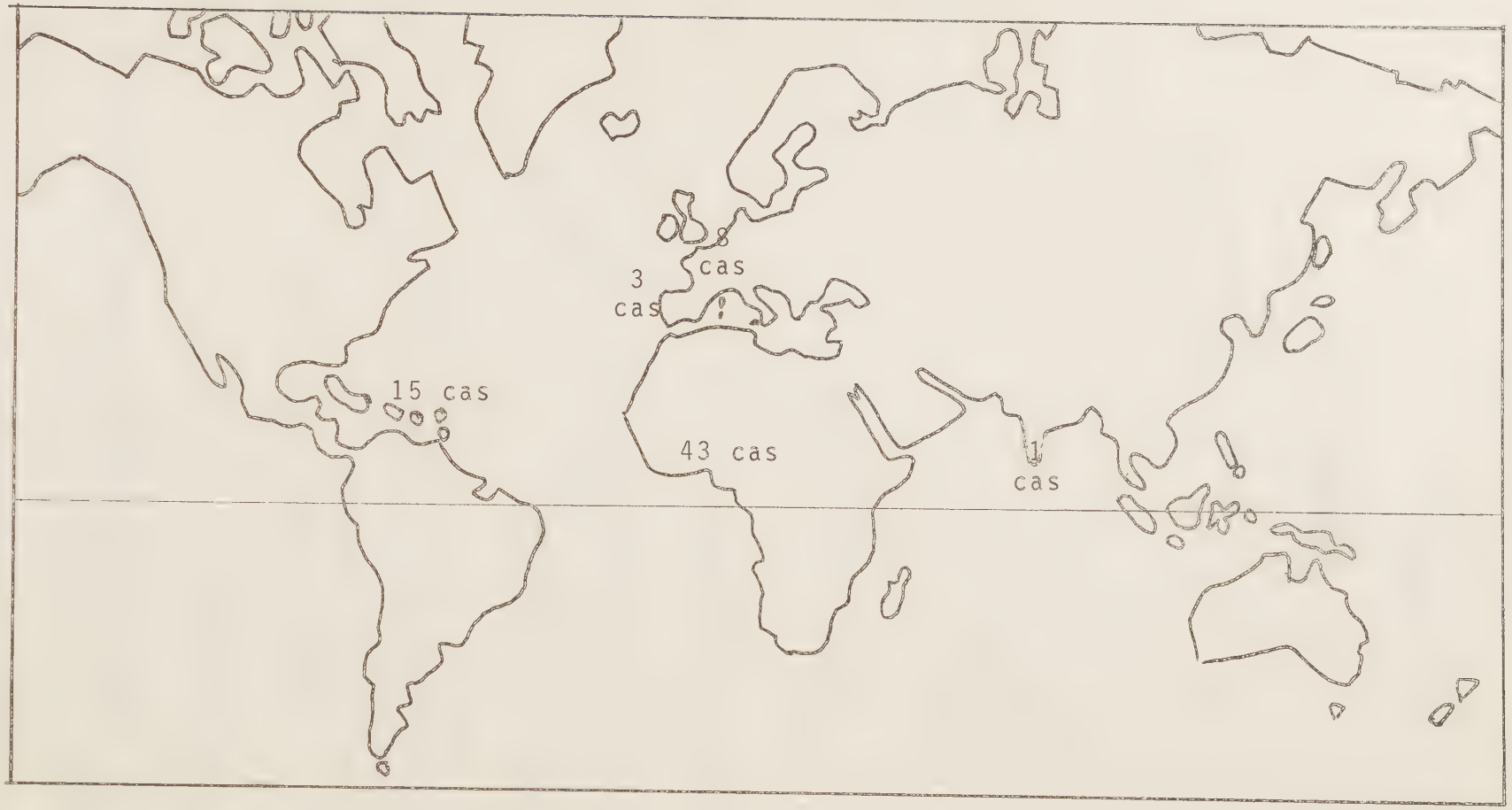
Nombre total de cas = 3

V - LE MALADE INDIEN

Il s'agissait d'un cas de lèpre diagnostiqué chez un jeune Indien de Pondichéry, âge de 20 ans.

.../...

FIGURE 3



ORIGINE GEOGRAPHIQUE DES MALADES

FIGURE 4

< 1/1000 | 1 < 10/1000 | 10 < 20/1000 | > 20/1000

QUELQUES TAUX MOYENS DE L'ENDEMIE LEPREUSE

NOMBRE DE CAS DE LEPRE DIAGNOSTIQUES

DANS LE SERVICE

70 cas de maladies de Hansen ont été hospitalisés dans le service de 1967 à décembre 1972.

I - Dans 36 cas, il s'agissait de primo-consultants :

1967 : 3 diagnostics portés chez :
- 3 Maliens

1968 : 7 diagnostics portés chez :
- 6 Maliens
- 1 Camerounais

1969 : 8 diagnostics portés chez :
- 6 Maliens
- 1 Sénégalais
- 1 Français

1970 : 2 diagnostics portés chez :
- 2 Maliens

1971 : 7 diagnostics portés chez :
- 6 Maliens
- 1 Indien

1972 : 9 diagnostics portés chez :
- 4 Maliens
- 2 Guadeloupéens
- 1 Congolais
- 1 Mauritanien.

II - Les 34 autres malades qui ont été hospitalisés dans le service se répartissent comme suit :

- 13 sont arrivés avec un diagnostic qui avait été établis dans leur pays d'origine ou de résidence,

- chez les 21 autres, enfin, le diagnostic avait été posé en France.

Pour tous, en fait, dans différents services hospitaliers parisiens et, en particulier, les services de dermatologie.

.../...

CLASSIFICATIONS

DE

LA LEPRE

LES CLASSIFICATIONS DE LA LEPRE

Très tôt, devant le polymorphisme des manifestations lépreuses, s'est fait sentir la nécessité d'une classification.

I - A la conférence internationale de léprologie de Manille, en 1933, a été présentée une classification fondée sur deux critères.

- un critère topographique où l'on distinguait :
  - forme cutanée
  - forme nerveuse
  - forme mixte
- un critère évolutif.

II - En 1938, lors de la conférence internationale de léprologie du Caire, la classification s'est précisée et les léprologues ont accepté :

- une forme lépromateuse riche en bacilles et à lépromino-réaction négative
- une forme dite "nerveuse", bactériologiquement négative et à lépromino-réaction positive, divisée en trois sous-types :
  - nerveux anesthésique
  - nerveux maculaire
  - nerveux tuberculoïde.

Progrès intéressant, cette classification oppose nettement deux formes :

- l'une abacillaire et allergique,
- l'autre riche en bacilles et anergique.

.../...

III - La classification sud-américaine (La Havane, 1948) proposait :

- 2 types polaires relativement stables
  - lépromateux
  - tuberculoïde
- 1 type instable
  - non caractéristique

IV - Le quatrième congrès international de léprologie de Madrid en 1953 définissait, lui :

- 2 types stables lépromateu et tuberculoïde (maintenant ainsi la notion de polarité)
- 2 groupes avec des caractères moins absolus :
  - indéterminé
  - dimorphe ou "border-line".

Cette classification est maintenant considérée comme classique, sauf par les léprologues indiens. Elle est fondée :

- sur les 4 critères : clinique, bactériologique, immunologique et histologique
- et sur l'évolution de la maladie.

V - Plus intéressante cependant est la classification proposée par LANGUILLON, classification dite immunologique et qui est fondée sur le conflit immunitaire entre l'hôte et le bacille de Hansen (20) (21).

La résistance de l'hôte à l'agresseur va conditionner la forme clinique de l'affection, la présence ou non de bacilles et l'image anatomo-pathologique.

.../...

Le sujet mis en présence du bacille va se comporter différemment selon sa résistance :

- sa résistance est suffisamment forte et les bacilles sont détruits après leur pénétration dans l'organisme.

  La lépromino-réaction de Mitsuda est positive.

- la résistance existe mais n'est pas suffisante pour les détruire et elle se contente de les empêcher de traverser la gaîne de SCHWANN provoquant les manifestations cutanées et nerveuses de la forme tuberculoïde.

- la résistance du sujet est nulle, les bacilles pénètrent dans les cellules réticulo-endothéliales où ils se multiplient et se disposent en "globi". Il existe une anergie tissulaire totale se traduisant par une lépromino-réaction négative.

  Le bacille va envahir la peau, les muqueuses aériennes et digestives supérieures, les nerfs périphériques et certains organes.

- enfin, il existe chez certains sujets une résistance instable et selon la réactivité du moment, ces sujets pourront se classer dans la forme tuberculoïde réactionnelle ou dans la forme "border-line".

LANGUILLON définit donc trois possibilités d'évolution à partir de la forme indéterminée considérée comme la forme de début, selon la résistance du sujet au bacille (20) (21).

a) Absence totale de résistance
   Anergie tissulaire : type polaire lépromateux

b) Résistance stable
   Lépromino-réaction positive : type polaire tuberculoïde

c) Résistance instable
   Lépromino-réaction positive ou négative : type interpolaire.

.../...

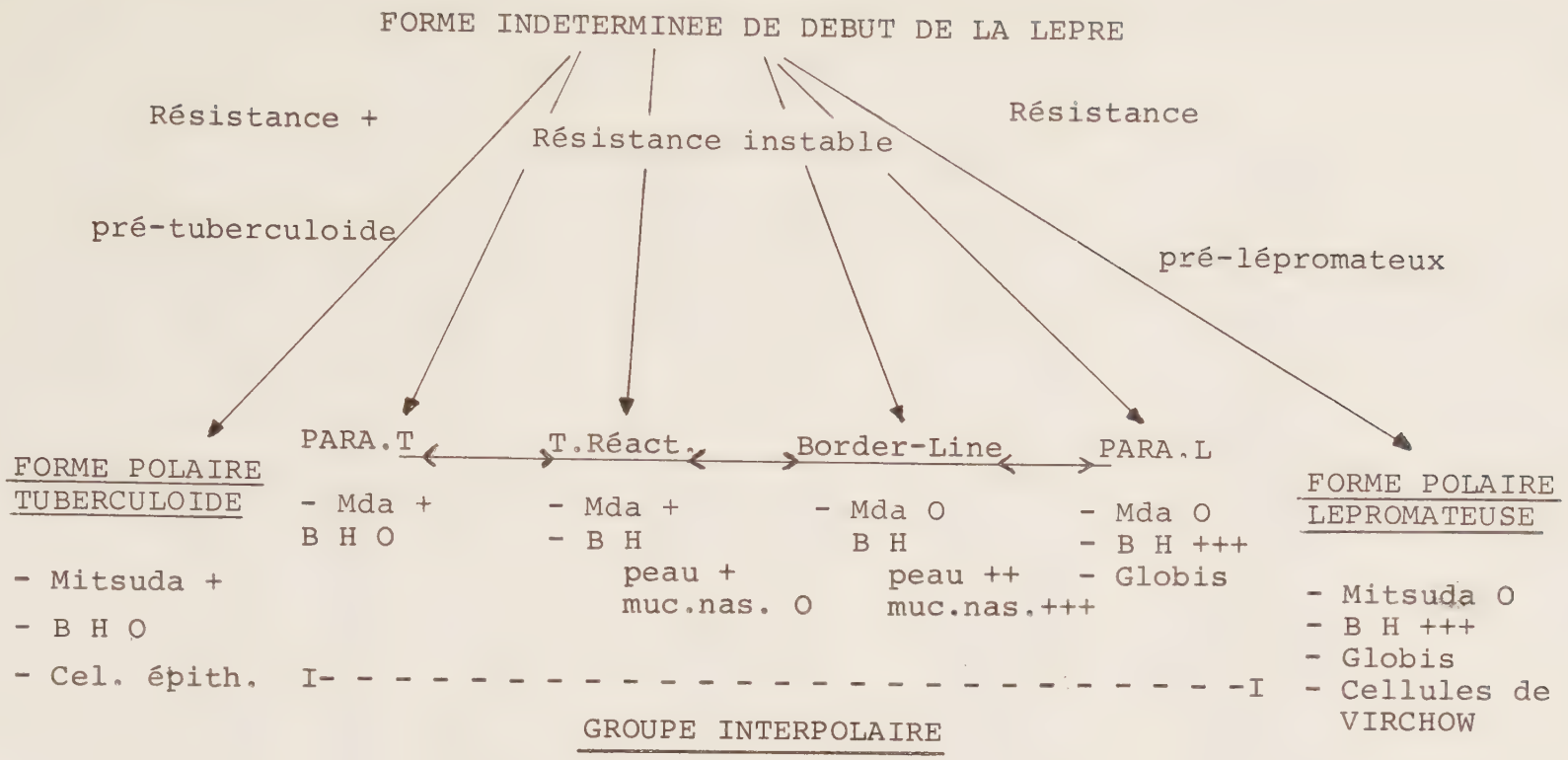
- forme tuberculoïde réactionnelle à lépromino-réaction douteuse, bacilles isolés dans la lésion cutanée, cellules épithélioides et oedème.

- forme "border-line" à lépromino-réaction négative. On retrouve de nombreux bacilles dans les lésions cutanées. Présence de cellule type "border-line".

- forme paralépromateuse à lépromino-réaction négative avec présence de nombreux bacilles disposés en globi dans les prélèvements de mucus nasal et la peau. Présence de cellules de Virchow.

.../...

Figure I



Les formes cliniques de la lèpre en fonction de la résistance du sujet
(d'après J.LANGUILLON)

CLASSIFICATION DES CAS DU SERVICE

I - LA FORME INDETERMINEE

1°) *Généralités*

La forme indéterminée fait suite à la période d'incubation qui correspond au temps compris entre le moment de la pénétration du bacille dans l'organisme et l'apparition des premiers symptomes de l'affection. Cette période d'incubation totalement silencieuse a une durée variable difficile à préciser. En fait, elle couvre de quelques mois à dix ans et parfois plus.

La forme indéterminée représente donc la forme de début de la maladie. Elle se caractérise par la non-spécificité des lésions anatomo-pathologiques et l'indétermination de la réponse du sujet à la lépromino-réaction de Mitsuda qui est, soit négative, soit douteuse (21).

2°) *Les cas du service*

Le diagnostic de forme indéterminée a été évoqué chez 9 malades (2 d'entre eux étant arrivés dans le service avec ce diagnostic déjà posé ; pour l'un depuis 5 mois et pour l'autre depuis 1 mois).

a) les motifs de consultations étaient les suivants :

- taches achromiques découvertes par le malade — 4 cas
- maladies de Hansen hospitalisées pour bilan et ajustement du traitement — 3 cas
- apparitions de lésions nouvelles chez un malade sous traitement spécifique et suivi en consultation — 1 cas
- autre affection — 1 cas

.../...

b) les examens cliniques et para-cliniques ont permis de mettre en évidence :

Clinique	- Lésions cutanées à tupe de macules, planes hypopigmentées		9 cas
	- Troubles de la sensibilité au niveau de ces lésions		9 cas
	- Troubles de la sensibilité en peau saine		1 cas
	- Hypertrophie d'un ou plusieurs trons nerveux . nerf cubital . nerf sciatique poplité externe . branches du plexus cervical superficiel		 3 cas 1 cas 2 cas
	- Troubles trophiques		2 cas
Biologie	Bactériologie	- Absence de bacilles dans le mucus nasal	8 cas
		- Présence de bacilles dans le mucus nasal	1 cas
	Immunologie	- Mitsuda négative	2 cas
		- Mitsuda non lue (malades hors contrôle)	1 cas
		- Mitsuda positive	6 cas
	Histologie	- Biopsie négative	1 cas
		- Infiltrat banal non spécifique lympho-histiocytaire	7 cas
		- Présence de cellules à caractère polaire T (épithelioides) ou L (cellules de Virchow)	1 cas
		- Présence de B.A.A.R.	

A partir de ces résultats, on voit donc que seuls 6 cas sur 9 peuvent être considérés comme des formes indéterminées ou formes de début de la maladie.

.../...

c) Etude des trois autres cas :

1er cas

M. LA... Touré, 20 ans (diagnostic en octobre 1969) suivi régulièrement en consultation, présente en mars 1970, soit 5 mois plus tard :

- cliniquement :

outre les lésions cutanées,

. une légère hypertrophie des deux nerfs cubitaux et des branches du plexus cervical superficiel.

- biologiquement :

. un Mitsuda négative, un infiltrat banal lypho-histiocytaire non spécifique.

En fait, comme nous le verrons au chapitre de l'évolution, ce malade, après 5 mois de traitement spécifique, présente une poussée évolutive le conduisant à une forme préléprometeuse puis à la forme polaire lépromateuse.

2ème cas

Mme NU... Clarinda, 28 ans, adressée pour rééquilibration, (car elle était enceinte) du traitement spécifique d'une forme indéterminée prouvée, présentait :

- cliniquement :

outre les lésions cutanées,

. un déficit sensitif en chaussette de la jambe gauche avec un discret déficit moteur

. une hypertrophie du nerf sciatique poplité externe ou creux poplité d'abord à gauche puis rapidement à droite

. une hypertrophie des deux nerfs cubitaux.

- biologiquement :

. une absence de bacilles dans les prélèvements répétés du mucus nasal

. un Mitsuda négative

.../...

- histologiquement :

  . une biopsie neuromusculaire

  . une atrophie neurogène d'origine névritique sévère

  . des lésions de névrite Hansenienne avec présence de cellules de Virchow et présence de bacilles acido-alcoolo-résistants après coloration au Ziehl.

Cette malade présenta, par la suite, une poussée évolutive de sa maladie, en rapport, semble-t-il, avec sa grossesse. Une névrite du nerf médian gauche fut responsable d'un syndrome de compression très douloureux au niveau du canal carpien qui nécessita une libération chirurgicale en urgence.

L'aspect histologique du fragment de la gaine du nerf était cependant celui d'une forme indéterminée avec présence de bacilles acido-alcoolo résistants dans quelques cellules histiocytaires.

3ème cas

M. TO... Binbanding, 27 ans, arrive en consultation en juin 1971 et présente :

- cliniquement :

  . des lésions cutanées planes hypochromiques et hypoesthesiques

  . une hypertrophie nette des deux nerfs cubitaux

  . une hypertrophie discrète du plexus cervical superficiel

  . un oedème des mains

  . une amyotrophie du bras gauche.

- biologiquement :

  . une absence de bacilles dans les prélèvements du mucus nasal à plusieurs reprises

  . un Mitsuda positif mais faible.

.../...

- histologiquement :

  . l'aspect d'infiltrat non spécifique fait conclure à une forme indéterminée.

Après 13 mois de traitement spécifique, à ce jour aucune évolution ne s'est faite vers une forme polaire ou interpolaire. L'état clinique est satisfaisant et les résultats de biopsie sont toujours non spécifiques.

II - LA FORME POLAIRE TUBERCULOIDE

1°) *Généralités*

La forme tuberculoïde représente la forme polaire allergique (20).

A partir de la forme de début, le malade, grâce à sa résistance et à la stabilité de celle-ci, a évolué vers la forme allergique.

Cette forme se caractérise cliniquement par la présence des lépromes, des troubles de la sensibilité à leur niveau et par l'apparition de manifestations nerveuses se traduisant par des névrites périphériques, des lésions osseuses et trophiques neurogènes.

A ce stade, le foie et les ganglions peuvent être le siège de lésions folliculaires.

Bactériologiquement, la recherche de bacilles de Hansen est toujours négative dans le mucus nasal et généralement négative dans le suc dermique.

Sur le plan histopathologique, l'infiltrat tuberculoïde est spécifique avec présence de cellules épithélioïdes, de cellules géantes et généralement envahissement des filets nerveux par l'infiltration.

Les bacilles acido-alcoolo-résistants sont, en règle, absents.

.../...

2°) *Les cas suivis dans le service*

Les résultats sont les suivants pour 37 malades.

a) Résultats cliniques

TABLEAU N° 1			Nombre de cas
Lésions cutanées	Léprides maculo-anesthésiques		3
	Léprides tuberculoïdes mineures		28
	Léprides tuberculoïdes majeures		5
	Lésions blanchies		1
	Hypo ou anesthésie des lésions		37
Lésions nerveuses	Hypertrophie nerveuse	nerf cubital (uni ou bilatéral)	8
		nerf médian (uni ou bilatéral)	3
		nerf collatéral du 4e doigt droit	1
		TOTAL	12
Lésions nerveuses	Troubles moteurs	territoire cubital (uni ou bilatéral)	5
		territoire du S.P.E. (uni ou bilatéral)	3
		territoire du jambier antérieur (uni ou bilatéral)	2
		territoires des péroniers latéraux (uni ou bilatéral)	1
		TOTAL	11

../..

TABLEAU N° 2			Nombre de cas
Lésions nerveuses	Troubles sensitifs objectifs	territoire cubital	5
		territoire du S.P.E.	3
		territoire du jambier antérieur	1
		territoire des péroniers latéraux	1
		TOTAL	10
Lésions osseuses neurotrophiques		ostéolyse de la dernière phalange 1er orteil droit	1
		TOTAL	1
Mal perforant plantaire		face plantaire 1er orteil droit	1
		TOTAL	1

Les 37 malades présentaient tous des lésions cutanées caractéristiques, léprides maculo-anesthésiques, léprides tuberculoïdes mineures ou majeures ; l'un présentait une lésion tuberculoïde "cicatricielle" ; il s'agissait d'un malade "blanchi" après traitement.

ON NOTE :

- 12 cas d'hypertrophie de troncs nerveux dont trois au moins sans troubles.

- 11 cas de troubles moteurs dans les territoires nerveux divers, accompagnés pour dix d'entre eux de troubles sensitifs objectifs déficitaires dans les mêmes territoires.

- 1 cas de mal perforant plantaire (face plantaire du 1er orteil droit) accompagné de lésions ostéolytiques de l'extrémité de la dernière phalange de cet orteil et d'un pincement de l'articulation interphalangienne distale.

.../...

b) Résultats de la biologie de l'histologie

	TABLEAU N ° 3	37 cas
Bactériologie	Bacilles retrouvés dans le mucus nasal	0
	Bacilles du mucus nasal absents	37
Immunologie	Mitsuda positive	19
	Mitsuda douteuse	3
	Mitsuda non lue (malades hors contrôle)	15
Histologie	Lésion spécifique d'une forme tuberculoïde	27
	Lésion non spécifique d'une forme tuberculoïde	5
	Biopsie négative	3
	Biopsie blanche	2

III - LA FORME POLAIRE LEPROMATEUSE

1°) *Généralités*

Le malade dont les défenses immunologiques sont inexistantes vis-à-vis du bacille de Hansen va évoluer à partir de la forme de début vers la forme polaire "maligne" anergique ou forme lépromateuse (20).

A côté des lésions cutanées, les lépromes, vont apparaître des lésions des voies aériennes et digestives supérieures des lésions nerveuses, viscérales.

Bactériologiquement, la recherche de bacille de Hansen est toujours positive, que ce soit dans le mucus nasal ou le suc dermique.

.../...

L'absence du facteur naturel de résistance conditionne la négativité constante de la lépromino-réaction de Mitsuda.

Histologiquement, les lésions sont caractérisées par des infiltrations granulomateuses renfermant des histiocytes, des cellules spumeuses de Virchow et des bacilles de Hansen groupés en globi.

2°) *Les cas suivis dans le service*

a) 10 malades présentaient des formes lépromateuses "stables" dont les caractères étaient les suivants :

TABLEAU N° 1 : Clinique			Nombre de cas
Lésions cutanées	Macules lépromateuses		3
	Lépromes papulaires ou nodulaires		4
	Troubles sensitifs au niveau des lésions		5
Lésions nerveuses	Hypertrophie nerveuse	nerf cubital (uni ou bilatéral)	3
		nerf S.P.E.	1
	Troubles moteurs	territoire du S.P.E.	2
		multinévrite des deux membres inférieurs	1
	Troubles sensitifs objectifs	territoire cubital	2
		territoire S.P.E.	2
		2 membres inférieurs	1

.../...

TABLEAU N° 1 bis : Clinique		Nombre de cas
Lésions muqueuses rhyno-pharyngées	Rhinite congestive	3
Lésions viscérales	Gynécomastie	1

Au total : 7 malades sur 10 présentaient des lésions cutanées typiques : maculeslépromateuses ou lépromes papulaires ou nodulaires.

Sur ces 7 malades, deux dignostics ont été portés dans le service. Chez 2 autres malades, les lésions cutanées avaient été blanchies par le traitement spécifiq instauré depuis 8 ans pour l'un et un an pour l'autre. Les seuls signes retrouvés étaient une hypertrophie modér d'un cubital droit pour le premier malade et l'apparition d'une multinévrite douloureuse des deux membres inférieurs chez le second.

TABLEAU N° 2 : Biologie		Nombre de cas
Bactériologie	Présence de B.A.A.R. dans le mucus nasal	8
	Absence de B.A.A.R. dans le mucus nasal (ou examens répétés)	2
Immunologie	Mitsuda négative	6
	Mitsuda (sans résultat connu), malades hors contrôle	4
Histologie	Aspect typique de forme L	8
	Forme L probable	1
	Aspect plutôt en faveur de la forme T	1

.../...

Dans deux cas donc, aucun bacille n'a pu être retrouvé dans les prélèvements de mucus nasal, mais les images anatomo-pathologiques comme la clinique ne permettaient aucun doute sur le caractère lépromateux de l'affection.

Dans un cas, l'aspect anatomo-pathologique était plutôt en faveur d'une forme tuberculoïde. Ce malade présentait des léproses nodulaires en grand nombre, disséminées sur les membres inférieurs, les membres supérieurs et la face, une hypertrophie douloureuse quoique discrète du nerf cubital gauche et une rhinite congestive où l'on retrouvait de nombreux bacilles. Tableau évocateur d'une forme lépromateuse et qui fut considérée comme telle.

b) A côté de ces formes lépromateuses stables, 5 malades lépromateux ont été adressés dans le service pour des réactions lépreuses à expressions cliniques différentes.

1. Pour 3 d'entre eux, il s'agissait de manifestations cutanées.

LES OBSERVATIONS.

Observation n° 1 Mme MO... Raymonde, 31 ans.

Après 5 mois de traitement spécifique et à la suite de symptomes prémonitoires à type de céphalées bitemporales intenses et d'arthralgies diffuses, apparition rapide d'une éruption bulbeuse disséminée sur tout le corps qui évolua en trois à quatre semaines vers la névrose laissant une lésion croûteuse prurugineuse.

Le prélèvement au niveau de ces bulles permit de mettre en évidence de nombreux bacilles de Hansen.

.../...

Observation n° 2 M. AL... Félix.

Après 10 jours de traitement spécifique, ce malade, qui présentait des macules lépromateuses légèrement cuivrées, voit la bordure de ces lésions s'infiltrer et devenir rouge vineux.

Une éruption papuleuse apparaît au niveau du centre de ces lésions disséminées sur la face, les oreilles le tronc et les bras.

Au niveau de ces lésions, le suc dermique est riche en B.A.A.R.

Observation n° 3 M. BA... Baba, 30 ans.

Après un oedème au niveau des quatre membres, apparition d'une éruption bulleuse dermo-épidermique disséminée au niveau du front et des arcades sourcilières. Apparition de nouures au niveau des deux avant-bras.

2. Pour le quatrième, il s'agissait d'une réaction lépreuse à expression nerveuse.

M. CO... Armel, 35 ans.

Traité depuis 1960, il présente une névrite réactionnelle du nerf cubital droit avec hypertrophie douloureuse, déficit moteur important au niveau des muscles des doigts.

3. Le dernier, enfin, présentait des manifestations cutanées, ostéoarticulaires et nerveuses.

Mme PO.., Blanche Martiniquaise, 39 ans.

Diagnostic en 1968 d'une forme "border-line" de maladie de Hansen.

Mme PO... est hospitalisée en 1970 pour une poussée évolutive de sa maladie.

.../...

Après 5 mois de traitement spécifique, l'examen du mucus nasal retrouve de nombreux bacilles et la biopsie montre la présence de cellules spumeuses de Virchow et de B.A.A.R. en globi, éléments spécifiques d'une forme lépromateuse.

Mme PO... est mise à un traitement spécifique sulfamidé et est hospitalisée de nouveau dans le service pour :

- apparition de nodules d'érythème noueux à la face postérieure des deux bras, des deux avant-bras et du dos des mains,
- douleurs ostéoarticulaires au niveau des deux poignets accompagnées d'oedèmes,
- névrite réactionnelle du cubital droit avec signes moteurs déficitaires

4. <u>Enfin, le diagnostic est resté incertain entre une réaction lépreuse et une poussée évolutive dans un cas.</u>

M. PE... José, 39 ans, Portugais.

Diagnostic de lèpre lépromateuse posé en 1952 à l'âge de 19 ans, au Portugal.

M. PE... José est traité par la Disulone° (200 mg par jour), de 1954 à 1970.

En 1970, réapparition de lépromes nodulaires des cuisses où la biopsie retrouve de nombreux bacilles de Hansen. On reprend le traitement par la Disulone° (100 mg par jour).

En 1972, les nodules sont toujours présents. Le malade vient consulter pour l'apparition d'un placard rouge infiltré et de phlyctères nombreuses disséminées sur le corps.

On retrouve des adénopathies inguinales de volume moyen et l'examen neurologique est normal.

L'aspect anatomopathologique d'un lépreux de la cuisse est spécifique de la forme lépromateuse. De bacilles sont retrouvés après coloration au Ziehl.

.../...

IV - LES FORMES A RESISTANCE INSTABLE

1°) *Généralités*

Ce sont des formes intermédiaires, instables, susceptible de se modifier en fonction de facteurs très divers : temp affections intercurrentes, influence du traitement spécifique.

Si la classification internationale ne décrit qu'une form interpolaire, la forme "BORDER-LINE", nous avons vu que LANGUILLON individualise, à côté de celle-ci, trois autre formes intermédiaires :

- une forme tuberculoïde réactionnelle
- une forme paratuberculoïde
- une forme paralépromateuse (20) (21).

2°) *Les observations*

Observation n° 1 M. MA... Lamara, Malien, 19 ans.

clinique :

- taches dépigmentées légèrement surélevées et anesthésiques du thorax, de la face, des cuisses.
- grosse adénopathie sous-mentale
- hypertrophie des deux nerfs cubitaux
- rhinite sanguinolente.

biologie :

- nombreux B.A.A.R. dans le mucus nasal.

immunologie :

- lépromino-réaction de Mitsuda négative

biopsie :

- aspect de forme interpolaire mais sans bacilles.

Il s'agissait d'un malade paralépromateux qui, comme le montrera l'évolution, passera à une forme lépromateuse franche ou l'image anatomo-pathologique deviendra typique.

.../...

servation n° 2 M. CI... Moussa, Malien, 29 ans.

clinique :

- papules et plaques achromiques un peu infiltrées
- légère hypertrophie des deux cubitaux
- déficit neurologique dans le territoire correspondant.

biologie :

- bacilles de Hansen absents du mucus nasal.

histologie :

- présence de cellule de Virchow
- histiocytes

lépromino-réaction de Mitsuda :

- négative.

Il s'agissait aussi d'un type paralépromateux qui évoluera par la suite vers une forme lépromateuse franche.

- UN CAS A PART -

servation n° 3 M. GA... Coulibally, Mauritanien, 22 ans.

clinique :

- présence d'une tache achromique discrète de la lèvre supérieure.

biologie :

- absence de B.A.A.R. dans le mucus nasal.

biopsie :

- le 1.9.1972, aspect de forme intermédiaire sans bacille.

En fait, l'absence de B.A.A.R. dans le prélèvement cutané et dans le mucus nasal et l'aspect clinique rend douteuse cette classification intermédiaire.

.../...

- le 23/11/1972, sur le même prélèvement, on ne retrouv pas d'aspect évocateur de lèpre.

- le 29/11/1972, une recoupe du même fragment confirme le 1er diagnostic anatomo-pathologique de forme intermédiaire.

Le malade sera mis au traitement par le Fanasil°, 3 comprimés par semaine, et une biopsie faite en décembre 1972 retrouve un aspect "classique" de lèpre en régression sous traitement.

V - A COTE DE CES FORMES INTERPOLAIRES, CERTAINS AUTEURS INDIVIDUALISENT DES FORMES APPELEES "DIMORPHES".(20) (21).

Ces sujets présentent deux aspects cliniques différents :

- aspect indéterminé

- aspect d'une forme polaire lépromateuse.

Il s'agirait donc de maladie de Hansen à son début (aspect indéterminé) et en orientation lépromateuse, c'est-à-dire de forme préléprometeuse.

bservation n° 1 M. SC... Philippe, Français, 31 ans.

clinique :

- lésion infiltrée érythémato-pigmentée du dos

- aspect sclérodermiforme par endroit

biologie :

- absence de bacille dans le mucus nasal et en peau saine

lépromino-réaction de Mitsuda :

- positive mais faible.

biopsie :

- aspect évoquant une forme de L avec présence de rares bacilles de Hansen après coloration au Zielh et quelques cellules de type Virchow.

Il s'agit sans doute d'un préléprometeux.

.../...

servation n° 2 M. SI... Tandien, Malien, 21 ans.

clinique :

- taches cuivrées du visage, de la face antérieure du thorax, de la région lombaire.

- griffe cubitale des deux mains d'apparition récente

biologie :

- nombreux B.A.A.R. dans le mucus nasal

- absents dans la peau.

immunologie :

- Mitsuda négative

biopsie :

- aspect de forme indéterminée sans bacilles mais évoquant une forme de L par la présence de rares cellules claires.

Il s'agissait d'un malade prélépromateux en poussée évolutive vers la forme lépromateuse.

servation n° 3 Mme NU... Clarinda, Portugaise, 28 ans.

Le diagnostic de maladie de Hansen est posé en janvier 1972.

Une biopsie au niveau du S.P.E. gauche un peu hypertrophié montre un aspect lépromateux avec bacilles en globi et quelques cellules de Virchow.

Une biopsie d'une lésion cutanée montre un aspect de lèpre indéterminée avec quelques bacilles acido-alcoolo-résistants.

Les prélèvements de mucus nasal sont tous négatifs.

La réaction de Mitsuda est négative.

Mme NU... est mise au Sultirène, 2 comprimés tous les 2 jours.

.../...

La malade, qui est au début d'une grossesse, arrive dans le service le 23 octobre 1972, pour oedème important du bras gauche et douleurs très violentes du poignet.

Elle présente en fait un syndrome hyperalgique du canal carpien avec atteinte sensitivo-motrice du médian et du cubital gauche qui sera opéré en urgence.

Il s'agit vraisemblablement d'une poussée évolutive vers la forme lépromateuse, à l'occasion d'une grossesse, débutante, d'une forme prélépromateuse.

VI - ENFIN, TROIS MALADES ont été suivis en consultation pour bilan de forme T en EOST. Les examens n'ont décélé chez ces malades aucun signe d'une reprise évolutive de la maladie.

VII - LA CONTAGIOSITE

Il est intéressant de calculer le rapport des formes à bactériologie positive au nombre total des cas de lèpre recensés.

On définit ainsi un indice de contagiosité qui traduit la potentialité d'extension de l'endémie dans la population (21).

$$I.C. = \frac{\text{Nombre de cas à B.H.}}{\text{Nombre de lépreux recensés}} \times 100$$

Cet indice faible en Afrique et en Asie en général, est beaucoup plus élevé en Amérique du Sud et aux Antilles françaises : variant de 10 à 20% en Afrique et aux Indes, il peut atteindre 50 à 80% en Amérique du Sud et aux Antilles selon les régions. (16)

L'échantillonnage de notre étude est trop limité pour être vraiment représentatif. Néanmoins, cet indice de contagiosité varie de 16% environ chez les malades africains pour atteindre 28% environ chez les malades antillais. De plus, il faut noter que, si le type lépromateux est plus fréquent chez ces derniers, il est aussi, et surtout, plus réactogène et, partant, de traitement plus délicat.

.../...

LA THERAPEUTIQUE

I - L'ARSENAL THERAPEUTIQUE

1°) Les traitements médicaux

C'est Rama, le Roi lépreux de Bénarès qui, selon une légende indienne, découvrit, inspiré par les dieux, les "vertus" de l'huile de Chaulmoogra, extraite des fruits et des racines du kalaw, et qui devait le guérir.

Ce traitement aussi ancien que la maladie allait pendant des siècles rester la seule thérapeutique "efficace" de la lèpre.

En effet, ce n'est qu'en 1941 que FAGET, médecin de la marine des U.S.A., introduisit les sulfones dans le traitement de la maladie de Hansen.

Les résultats obtenus laissaient prévoir l'avènement d'une ère nouvelle dans le traitement de cette affection.

a) Les sulfones.

Actuellement, la sulfone-mère ou diamino-diphényl-sulfone (DISULONE°, DAPSONE°) est pratiquement la seule sulfone employée. Son efficacité bien établie et codifiée lui permet de servir de critère à l'efficacité des nouveaux produits anti-lépreux. (1)

Présentation

Elle se présente sous deux formes :

- comprimés sécables à 100 mg
- ampoules injectables retard à 1250 mg de DISULONE° dans 5 cm3 de chaulmoograte d'éthyle

Posologie

Une posologie moyenne de 100 mg pour un sujet adulte de 60 kg semble être adoptée par la majorité des auteurs.

Toxicité

La toxicité est faible mais non pas négligeable pour autant. Ainsi, en fonction du risque d'anémie hypochrome, les préparations françaises contiennent maintenant 200 mg de protoxalate de fer.

.../...

b) L'introduction des sulfamides à action retardée (LANGUILLON SCHNEIDER, 1958) a ouvert de nouveaux horizons thérapeutiques.

Aux sulfamides "retard", d'abord utilisés tels :

- la sulfaméthoxypyridazine : SULTIRENE° (comprimés per os à 250 mg)
- la sulfadiméthoxine : MADRIBON° (comprimés per os à 250 mg),

on tend de plus en plus à préférer actuellement les sulfamides à action "long retard en particulier :

- la sulforthomidine : FANASIL° qui mérite une place à part du fait de son emploi en une prise hebdomadaire de trois comprimés à 500 mg par voie orale, soit 1500 mg.

On voit tout de suite l'intérêt de ce médicament non seulement en traitement de masse, mais aussi en traitement individuel en raison de sa posologie simple et moins astreignante pour le malade.

Son absence de toxicité importante est un autre avantage, de même que son activité sur les formes lépromateuses où il induirait moins de "réactions lépreuses" que les sulfones.

c) Les thio-urées.

Le produit le plus couramment employé est le CIBA 1906°.

Présentation

- en comprimés de 500 mg
- en suspension injectable contenant 20% de thio-urée dans l'huile d'arachide en ampoule de 10 ml.

Posologie

- 4 à 6 comprimés par jour pour un adulte
- 20 ml de solution injectable par semaine les premières semaines, et 10 ml les semaines suivantes.

.../...

Toxicité

Elle est très faible, mais les chimio-résistances s'installent malheureusement assez vite et souvent dès la seconde année de traitement. (1)

d) Le lamprène (B 663 GEIGY) ou 2 p. chloroanilino -5-p-chlorophényl -3-5-dihydro-3-isopropyl-imino-phénazine.

Ce produit est présenté en capsule de 100 mg. Sa posologie reste encore très variable selon les auteurs, oscillant autour de 300 à 400 mg, soit 3 à 4 capsules par jour, par voie orale.

Son intérêt résiderait dans son activité sur les formes réactionnelles. Il a l'inconvénient de colorer les téguments en jaune orangé.

e) La Rifampicine (RIFADINE°)

Ce médicament aurait un pouvoir bactériostatique important sur les bacilles de Hansen, mais on ne dispose pas encore d'assez de recul pour juger de son efficacité.

Les doses efficaces seraient de l'ordre de 600 mg par jour, soit 2 capsules par jour, par voie orale. (22)

f) Un certain nombre d'autres produits peuvent malgré leur toxicité, présenter un intérêt chez des malades devenus résistants aux traitements spécifiques standards. Ainsi pourra-t-on recourir parfois au TRECATOR°, à la D.CYCLOSERINE°.

2°) Les indications de ces produits

a) dans la lèpre lépromateuse :

Les sulfones trouvent leurs principales indications dans cette forme. L'action est souvent spectaculaire sur les lésions cutanées, sur l'état général et les manifestations laryngées. Par contre, leur action sur les névrites lé-

.../..

preuses est, en règle, médiocre, quand elles ne semblent pas hâter le processus de dégénérescence nerveuse. Elles sont, d'autre part, susceptibles de provoquer des réactions lépreuses. Aussi, tend-on de plus en plus à utiliser le FANASIL° qui serait aussi actif dans ces formes et qui induirait moins de réactions lépreuses.

b) c'est dans la lèpre tuberculoïde

que les sulfamides trouvent leurs meilleures indications, et essentiellement dans les formes tuberculoïdes à manifestations nerveuses. (1)

Leur pouvoir bactériostatique, plus faible que celui des sulfones, serait une explication au fait qu'ils semblent moins hâter les processus de dégénérescence nerveuse que ces dernières.

c) dans les formes réactionnelles :

Le LAMPRENE° semble présenter un certain nombre d'avantages. Ces faits ont été vérifiés par plusieurs auteurs (BROWNE-ROSTANT-RENDERS-ROLLIER). (23)

3°) *La chirurgie*

Le traitement médical par les sulfones et sulfamides retard a modifié de façon profonde l'évolution de la maladie de Hansen.

Le blanchiment du lépreux est vite obtenu, les lésions cutanées s'effacent, les lésions viscérales vont guérir en un laps de temps variant entre quelques mois et un an.

Mais, pour certains malades, cette guérison bactériologique n'est que la consolidation ou l'arrêt de lésions déjà constituées.

- les névrites lépreuses à l'exception de rares améliorations ont une évolution qui restera inchangée voire parfois aggravée par cette thérapeutique responsable du développement d'une sclérose nerveuse plus précoce. (14) (3)

- certaines ostéites vont s'éterniser après parfois une phase d'amélioration rapide et nette.

.../...

Ainsi donc, le lépreux est blanchi, mais il va rester dans bien des cas porteur d'infirmités irrémédiables.

A des degrés divers, tous les lépreux ou presque, présentent des signes de névrite. En effet, le bacille de Hansen possède une affinité particulière pour le système nerveux.

Au niveau du système nerveux périphérique, la névrite peut être considérée comme élective au niveau des troncs nerveux suivants :

cubital : au coude et au-dessus du poignet
médian : au poignet et à l'avant-bras
radial : au poignet et au bras, au-dessous des nerfs du triceps
S.P.E : au niveau de la tête du péroné
nerf TP : au-dessous du malléole interne
facial : tronc nerveux (4).

Histologie :

La variété histologique des lésions névritiques dépend de la forme de la maladie (Fig. 6).

Dans la forme lépromateuse :

Les lésions sont interstitielles, interfasciculaires avec vascularite et périvascularite, pouvant aboutir à la hyalinisation dans leur totalité des faisceaux nerveux. Les cellules de SCHWANN subissent une hyperplasie modérées. L'épaississement de l'épinèvre, du périnèvre et du conjonctif endo-neural étrangle les faisceaux. Les cylindraxes et les cellules des cordons de BUNGNER sont conservés.

Dans la forme tuberculoïde :

Les cellules de SCHWANN et les cordons de BUNGNER sont détruits. A côté de ces fibres détruites, il existe des fibres qui sont comprimées, repoussées, mais qui ne sont pas altérées.

Outre ces destructions, des fibres nerveuses ou des faisceaux, on retrouve dans tous les cas des phénomènes de compression purement mécaniques rarement du fait d'un processus extra-neural par épaississement de la gaine et

des tissus voisins beaucoup plus fréquemment du fait d'un processus oedémateux intra-neural écartant et repoussant les faisceaux nerveux.

La névrite lépreuse récente peut être considérée comme constituée d'un mélange de lésions destructives au niveau de la fibre et de deux lésions induites par la compression :

- axonotmesis : gaine de Schwann intacte avec dégénérescence du cylindraxe et sa myéline

- neurapraxie : inhibition nerveuse simple avec conservation d'un axone intact.

Dans la névrite évoluée, on est en présence d'une désintégration totale de la fibre nerveuse.

Dans les deux cas, il existe des fibres nerveuses intactes capables de transmettre l'influx.

Ces processus mécaniques semblent d'ailleurs porter plus de responsabilité dans la dégénérescence du nerf que le processus hansénien de destruction. (4) (5) (6)

Dans la névrite réactionnelle (qui est surtout fréquente au niveau du cubital), la dégénérescence peut être rapide du fait de l'hyperextension intra-tronculaire produite par l'oedème, souvent très important, au passage du nerf dans les tunnels ligamentaires.

L'étiopathogénie de ces névrites montre toute l'importance que va prendre l'acte chirurgical, ne serait-ce que par la libération de l'obstacle mécanique dont la responsabilité dans la dégénérescence du nerf est considérable.

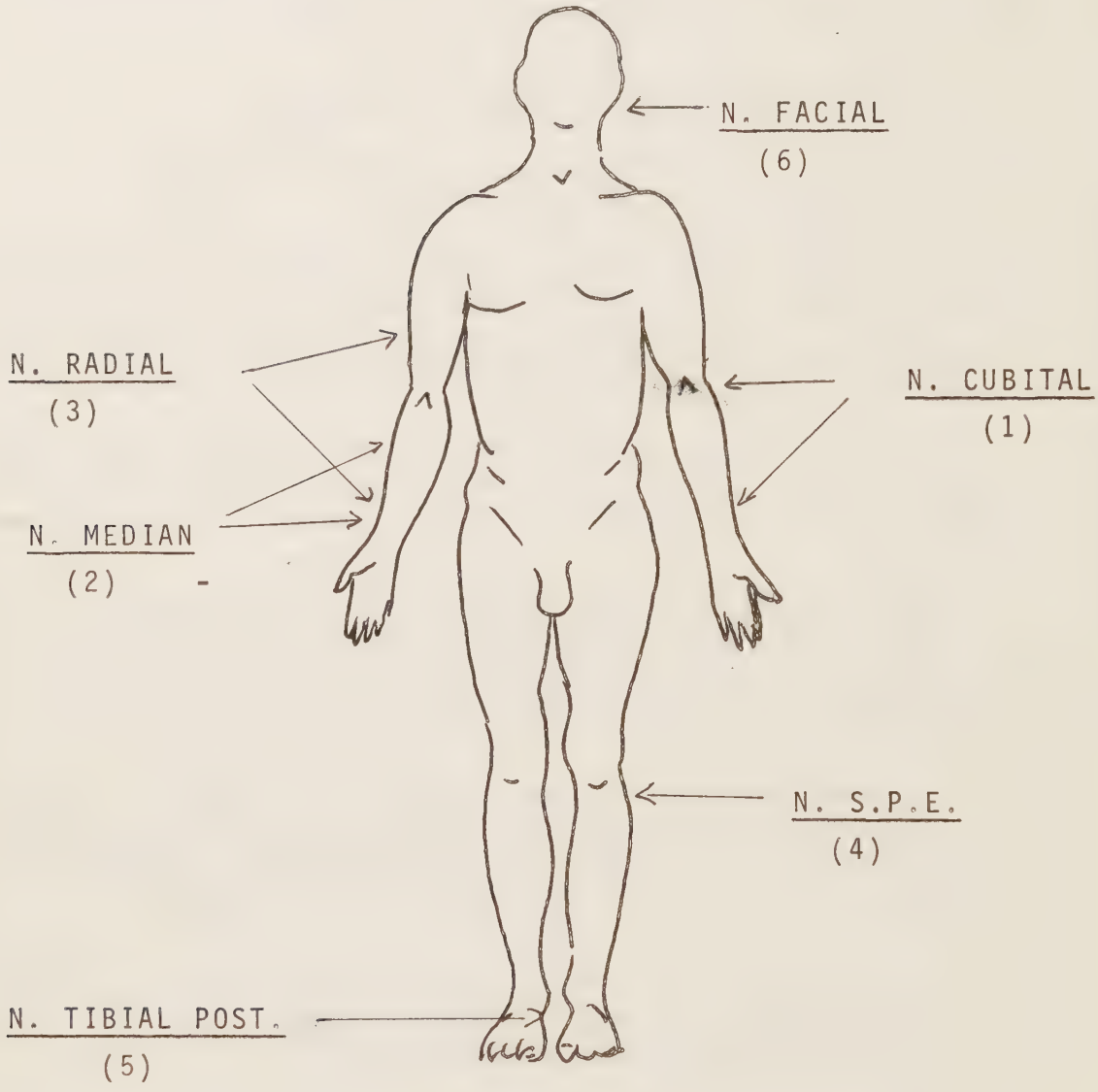
4°) *Les critères de blanchiment, de mise en observation sous traitement, et de guérison.* (8) (9)

a) Critères de blanchiment

Dans les formes bénignes, on peut considérer comme blanchis les malades chez lesquels les lésions cutanées sont aplanies depuis six mois et ne présentent aucun caractère d'évolutivité depuis six mois.

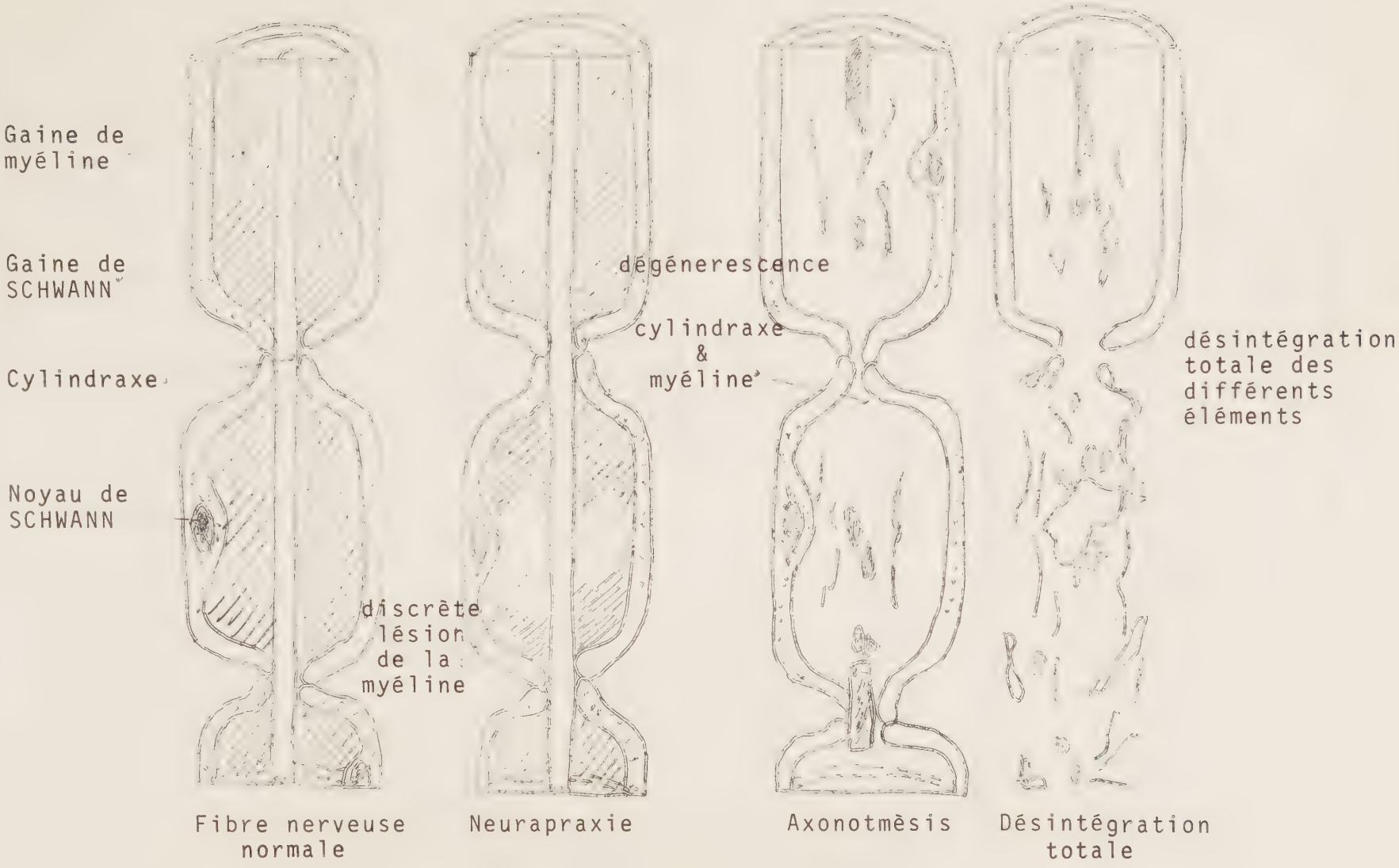
.../...

FIGURE 5



LES LOCALISATIONS PREFERENTIELLES DES NEVRITES LEPREUSES

FIGURE 6



LES DIFFERENTES LESIONS ELEMENTAIRES DE LA

FIBRE NERVEUSE

- on ne note l'apparition d'aucune lésion nouvelle
- l'anesthésie est restée au moins stationnaire
- il n'existe aucune sensibilité anormale des nerfs, et aucune douleur névritique.
- dans les formes malignes, on ne peut considérer comme blanchis que les sujets présentant les mêmes caractères d'inactivité clinique et chez lesquels la recherche des bacilles de Hansen est négative à tous les examens pendant six mois (examens effectués tous les mois sur les prélèvements en plusieurs points de l'organisme).

b) Critères de mise en observation sans traitement : E.O.S.T.

- pour les formes bénignes, un an après le blanchiment, si la durée totale du traitement a été d'au moins deux ans ou trois ans, en cas de traitement institué tardivement.
- les formes malignes pour des raisons de sécurité sont difficiles à mettre E.O.S.T. actuellement.

c) Critères de guérison

- pour les formes bénignes, deux ans après la mise E.O.S.T. si aucun signe clinique nouveau n'est apparu entre temps. Le malade guéri doit être rayé des contrôles.
- les formes malignes ne pourront jamais être déclarées guéries actuellement en l'absence de critères de guérison certaine.

II - *L'EVOLUTION DES CAS TRAITES DANS LE SERVICE*

1°) *Les formes indéterminées*

a) les produits employés

Le FANASIL° a été employé dans tous les cas :

.../...

- d'emblée, dans sept cas, et il a été abandonné dans un seul cas pour le SULTIRENE°,

- en remplacement du SULTIRENE° dans un cas.

Posologie

FANASIL° : 3 comprimés par semaine dans tous les cas (en commençant à un comprimé puis deux par semaine)

SULTIRENE° : 2 comprimés tous les deux jours.

b) l'évolution sous traitement

Sur les 8 malades suivis dans le service, 2 ont évolué en cours de traitement vers des formes polaires.

ervation n° 1

M. TO... Ladj, Malien, 20 ans.

Le diagnostic est soupçonné en 1969 au Centre Médical BOSSUET, devant l'existence de taches pigmentées, disséminées sur le visage et le reste du corps.

Hospitalisé le 3.11.1969 dans le service du Professeur DOMART, le diagnostic de lèpre indéterminée est posé (confirmé biologiquement, immunologiquement et histologiquement).

Le 13.11.1969, le malade quitte le service avec un traitement de FANASIL°.

Début mars 1970, l'apparition de lésions phlycténulaires des doigts de la main droite conduit le malade à être réhospitalisé et une poussée évolutive est envisagée. Le malade présente en outre une hypertrophie du plexus cervical dont une biopsie est faite.

L'aspect est caractéristique d'une forme interpolaire de lèpre. Le malade est mis à la Rifampicine associée à du Chloraminophène.

En fait, on note depuis 1969, une aggravation considérable avec atteinte névritique bilatérale des territoires médians et cubitaux. Concluant à l'échec des traitements précédents, le malade est mis au SULTIRENE° le 19.5.1970.

.../...

Une ponction biopsie du foie faite le 2.6.1970 conclut à un foie inflammatoire, peu caractéristique. On ne retrouve pas de bacilles de Hansen.

Une biopsie d'une lésion cutanée thoracique montre alors que le caractère indéterminé a fait place à un caractère tuberculoïde avec, par places, des cellules de cytoplasme clair. La réticuline en partie détruite forme un réseau de renforcement multicentrique vasculaire. Cet aspect peut se voir dans tous les granulomes des formes lépromateuses ou de certaines lèpres indéterminées, il est très différent de l'image de type sarcoïdien de la lèpre tuberculoïde.

Une radiographie des extrémités montre une fusion des massifs carpiens et tarsiens.

Le 2.7.1970, le malade est hospitalisé dans le servie du Professeur Gentilini, suivant le même traitement de SULTIRENE° : 2 comprimés tous les deux jours.

L'examen clinique montre des taches achromiques lisses du tronc et des membres.

Au visage, les taches sont plus flamboyantes, en masque. Les nerfs cubitaux sont très hypertrophiés ainsi que les rameaux du plexus cervical superficiel. On note une très importante gêne fonctionnelle aux deux membres supérieurs.

Le 16.7.1970, apparition d'une lésion phlycténulaire de l'index gauche. La possibilité d'une réaction au SULTIRENE° est envisagée et le traitement est interrompu.

Sur la demande de son frère, le rapatriement sanitaire est envisagé et le malade sera dirigé directement vers l'Institut Marchoux de BAMAKO.

Au total, on conclut à une évolution vraisemblablement lépromateuse d'une forme indéterminée.

ervation n° 2

M. DE... Kassoum, Malien, 20 ans.

Le diagnostic de forme indéterminée est fait dans le service en 1968 devant deux taches achromiques planes anesthésiques.

Les prélèvements du mucus nasal sont tous négatifs.

.../...

L'histologie confirme le diagnostic.

Le malade sort avec un traitement de FANASIL° de trois comprimés par semaine.

Il revient dans le service le 25.1.1969 après avoir reçu en ville quatre injections de sulfone retard. On note une extension des taches précédentes, l'apparition de cinq nouvelles taches dyschrocmiques et d'une hypertrophie des branches du plexus cervical gauche.

Il s'agit vraisemblablement d'une poussée évolutive vers la forme tuberculoïde bien que l'histologie ne puisse l'affirmer (lèpre sans précision).

Chez les six autres malades

On a assisté au blanchiment des lésions après un traitement régulier chez quatre d'entre eux (dépassant 6 mois).

Enfin, deux malades n'ont pas été revus à la consultation.

c) Régularité du traitement selon le critère de l'O.M.S.(I)

Deux malades sont encore suivis actuellement à la consultation de manière régulière et prennent régulièrement leur traitement :

- le 1er ..... depuis juin 1971
- le 2ème ..... octobre 1970

Trois malades sont repartis dans leur pays d'origine après un traitement régulier :

- le 1er ..... de 6 mois
- le 2ème ..... 5 mois
- le 3ème ..... 10 mois

Un malade est décédé accidentellement en cours de traitement.

Deux malades enfin ne sont plus actuellement suivis en consultation.

(I) Selon l'O.M.S., un traitement régulier est un traitement au cours duquel le malade prend au moins 75% de la médication prescrite (conférence interrégionale O.M.S. de la lèpre, TOKYO, 1958).

.../...

2°) *Les formes tuberculoïdes*

a) les produits employés

Le FANASIL° a été employé dans 33 des 37 cas et à la même posologie que précédemment.

Il a été abandonné pour le SULTIRENE° une fois pour intolérance.

Enfin, la DISULONE° a été employée dans 3 cas à la posologie de 20 mg par jour et 40 mg par jour en alternance.

b) l'évolution sous traitement

8 malades ont été mis en E.O.S.T. et 2 d'entre eux déclarés guéris un an plus tard (selon les critères énoncés auparavant).

Sur les 14 malades encore suivis régulièrement :

- on a assisté au blanchiment des lésions dans 6 cas
- la constitution de névrite a imposé une intervention chirurgicale dans deux cas.

Quant aux 15 malades qui ne se sont pas présentés régulièrement aux consultations, les renseignements manquent pour juger de l'évolution de leur affection. Cependant, deux étaient porteurs d'une hypertrophie des nerfs cubitaux qui n'entraîna pas de troubles fonctionnels au cours de leur hospitalisation.

c) la régularité du traitement à l'assiduité aux consultations

Dans 22 cas sur 37 donc, le traitement a été suivi régulièrement et l'assiduité aux consultations a été satisfaisante, soit environ 60% des cas.

.../...

3°) *Les formes lépromateuses*

a) les produits employés

Chez les malades arrivés avec une forme lépromateuse "stable" :

- le FANASIL° a été employé dans tous les cas et abandonné une fois pour la Rifampicine du fait d'une intolérance aux sulfamides
- le SULTIRENE° a été employé dans deux cas et arrêté dans l'un d'eux du fait d'une réaction lépreuse, pour être remplacé par le Ciba 1906.
- la Rifampicine a été utilisée dans un cas.

Chez les autres malades qui ont été hospitalisés à l'occasion d'une réaction lépreuse :

- le FANASIL° a été maintenu en traitement continu associé à des corticoïdes dans deux cas. Il a été arrêté dans deux autres cas pour être remplacé par la DISULONE°
- le SULTIRENE° a été maintenu en traitement avec discontinuité pour réaction lépreuse et association aux corticoïdes dans un cas. Il a été abandonné pour la RIFADINE° dans un cas.
- la DISULONE° a été utilisée en traitement continu dans un cas.

Dans les réactions lépreuses proprement dites, on a utilisé :

- les corticoïdes dans les 7 cas. Ils ont permis dans trois cas sur sept de poursuivre le traitement spécifique. Ils ont été utilisés à des doses moyennes de 30 mg les premiers jours, puis à soses dégressives. Chez 4 malades, leur arrêt n'a pas posé de problème, les 3 autres malades sont toujours sous corticoïdes à doses minimes (environ 8 mg).

.../...

- la thalidomide a été utilisée dans deux cas (après vérification de la négativité des réactions biologiques de grossesse et en association avec un anticonceptionnel par voie orale).

- le LAMPRENE® a été employé dans un cas.

- enfin, on a eu recours à la chirurgie nerveuse dans trois cas.

b) l'évolution sous traitement

7 malades ont présenté au cours de l'évolution de leur maladie de Hansen une ou plusieurs réactions lépreuses. Parmi ces 7 malades toujours régulièrement suivis (6 dans le service, 1 au Mali), deux sont même encore hospitalisés. Deux seulement sont encore sous corticoïdes et tous sont sous traitement spécifique.

Les 9 autres malades n'ont jamais présenté de réactions lépreuses sous l'effet du traitement.

Enfin, la constitution de névrite lépromateuse entraînant une importante gêne fonctionnelle a entraîné l'intervention neuro-chirurgicale chez trois malades à la suite de réactions lépreuses.

Un point important est à signaler, c'est la différence de réactivité des formes lépromateuses sous traitement. Ainsi, on peut opposer schématiquement deux modes évolutifs sous traitement :

- l'un favorable, et souvent de manière rapide et spectaculaire, conduisant à la disparition des lésions cutanées et à la négativation biologique,

- l'autre défavorable, et l'on se trouve en présence de malades chez qui les poussées réactionnelles se succèdent sous traitement. Cette évolution est à l'origine de nombreux problèmes car, non seulement ces poussées imposent l'arrêt du traitement spécifique, mais elles sont de plus en plus rapprochées et de plus en plus difficiles à juguler. Ce mode évolutif semble fréquent chez les malades antillais.

.../...

C'est l'exemple de l'observation de Mme MO... Raymonde qui a présenté au cours de son traitement :

- une poussée réactionnelle en mai 1972
- une " " juin 1972
- une " " nov. 1972
- une " " déc. 1972
- une " " jan. 1973

et chez qui les lésions cutanées sont encore actuellement importantes et les recherches bactériologiques positives.

Il faut sans doute chercher l'explication de cette différence dans les variations de la résistance immunitaire des individus. Ainsi, la classification en une forme lépromateuse unique peut apparaître insuffisante.

c) <u>régularité du traitement et assiduité aux consultations</u>

9 malades suivent un traitement régulier et sont assidus aux consultations.

4 malades sont repartis dans leur pays d'origine après un traitement suivi régulièrement.

3 malades ont disparu de la consultation ou viennent très irrégulièrement.

4°) <u>*Les formes interpolaires*</u>

Malgré un traitement au FANASIL° entrepris précocement, deux de ces malades évoluent vers la forme polaire lépromateuse avec atteinte névritique. Les lésions du troisème malade sont actuellement stables.

Deux de ces malades sont actuellement suivis en consultation et prennent leur traitement régulièrement.

Le troisième est reparti au Mali.

.../...

5°) *Les formes "dimorphes" ou prélépromateuses*

Le FANASIL° a été employé dans ces trois cas dont une fois associé aux corticoïdes.

Deux de ces formes ont évolué vers la forme polaire lépromateuse avec atteinte névritique conduisant pour l'une à l'intervention neuro-chirurgicale.

La dernière forme : on a vu sous traitement les lésions se stabiliser pour reprendre tous les caractères de la forme indéterminée.

Le malade fut mis E.O.S.T. après 8 ans de traitement. Il est actuellement suivi régulièrement dans le service

Au total : 2 malades sont encore suivis régulièrement.

III - *BILAN DES RESULTATS THERAPEUTIQUES*

1°) *La régularité du traitement*

Le progrès qu'ont apporté les sulfamides à action "long retard" dans le traitement de la lèpre est la possibilité de mettre en oeuvre un traitement ambulatoire compatible avec la poursuite de l'activité des malades traités. Le problème soulevé par ce mode de traitement en découle directement. Il faudra exiger de la part des malades une bonne assiduité aux consultations pour obtenir un traitemen régulier (le produit étant remis au malade au cours de la consultation).

.../...

Les résultats obtenus ont été les suivants :

Nombre total de malades	70
Malades en E.O.S.T.	3
Malades traités	67
Malades traités régulièrement	47 soit 70%
Malades hors contrôle ou ne prenant pas régulièrement le traitement	20 soit 30%

2°) *Les résultats des thérapeutiques médicamenteuses*

Dans la pratique hospitalière, en France, où l'on peut choisir le traitement en fonction de son efficacité, de sa tolérance et non en fonction de considérations extra-médicales (coût du produit, facilité d'emploi, etc...), la majorité des auteurs s'accordent pour penser que les sulfamides (en particulier, les sulfamides "long retard") sont préférables quelle que soit la forme de la maladie.

a) résultats thérapeutiques avec la sulforthomidine (FANASIL®) à la dose hebdomadaire de 1,50 gr (soit 3 comprimés en une prise).

39 sur 47 des malades ayant présenté une fréquentation régulière aux consultations ont été traités par le FANASIL® soit 83%.

.../...

TABLEAU N° 1

Formes cliniques	Traités régulièrement	Guérison			Blanchis	Amélioration nette	Aggravation
		Bactériologique		Cutanée			
		M.N.	P				
Indéterminée	6	-	-	-	4	-	2°
Tuberculoïde	20	-	-	6	6	6	-
Lépromateuse	8	6	4	5	-	3	-
Interpolaire	3	3	1	1	-	-	2°
Dimorphe	2	2	1	1	1	-	-

° passage à une forme polaire

La durée du traitement spécifique, nous l'avons vu, est fonction de la forme clinique de la maladie. Aussi, si les lèpres bénignes sont en général blanchies en un ou deux ans mises en E.O.S.T. un an au plus tard et déclarées guéries deux ans plus tard, il n'en est pas de même pour les formes graves. En effet, si dans ces formes, le blanchiment est également obtenu en quelques années, le traitement doit être poursuivi au moins 9 à 10 ans et le malade mis sous surveillance toute sa vie. En effet, il ne semble pas y avoir actuellement de critères de guérison certaine dans ces formes de lèpre. (21)

Sur les 11 cas de lèpres bénignes blanchies, 9 ont été mis en E.O.S.T. un an plus tard et parmi elles, deux déclarées guéries 2 ans plus tard.

Blanchies	11 soit 23%
Mises en E.O.S.T.	9 soit 19%
Guéries	2 soit 4%

.../...

b) résultats thérapeutiques avec la sulfaméthoxypyridazine (SULTIRENE) à la dose de 0,500 gr tous les deux jours

4 malades ont été traités régulièrement par le SULTIRENE° soit 8,5%.

TABLEAU N° 2

Formes cliniques	Traités régulièrement	Guérison			Blanchis	Amélioration nette	Aggravation
		Bactériologique		Cutanée			
		M.N.	P				
Tuberculoïde	1	-	-	1	-	1	-
Lépromateuse	2	1	1	1	-	-	1°
Dimorphe	1	-	-	-	-	-	1°°

° réaction lépreuse grave

°° passage à la forme L

c) résultats thérapeutiques avec la DISULONE°

4 malades (soit 8,5% des malades traités) ont poursuivi dans le service un traitement par la DISULONE° suivi depuis longtemps.

- en intra-veineuse à 150 mg/jour pour 2 d'entre eux
- per os à 20 mg et 40 mg/jour en alternance pour les 2 autres.

TABLEAU N° 3

Formes cliniques	Malades traités régulièr.	Guérison			Blanchis	Amélioration nette	Aggravation
		Bactériologique		Cutanée			
		M.N.	P				
Tuberculoïde	1	-	-	1	-	-	-
Lépromateuse	2	1	-	1	-	1	-
Dimorphe	1	1	1	1	1	-	-

.../...

d) résultats du traitement des réactions lépreuses

Les sulfamides employés chez cinq malades en réaction lépreuse ont pu être maintenus dans trois cas, malgré la réaction (en association avec les corticoïdes). C'est certainement un des progrès apporté par le traitement aux sulfamides que de pouvoir, dans nombre de cas, maintenir un traitement spécifique malgré la poussée réactionnelle.

Chez la malade sous DISULONE°, on a dû interrompre ce traitement spécifique pour juguler la poussée réactionnelle.

3°) *Les résultats de la chirurgie*

a) les indications

Les névrites sont parfois d'excellentes indications à la chirurgie. C'est en particulier le cas de la névrite réactionnelle (voir plus loin, observation n° 1) où le débridement des canaux ostéofibreux suffit à lever l'obstacle de compression. (4)

Dans les autres cas : névrites tuberculoïdes et lépromateuses, il est nécessaire de recourir à la neurolyse fasciculaire.

Les résultats de cette chirurgie sont excellents en cas de névrites récentes. La récupération semble plus lente dans les névrites en phase chronique. (6)

Quant au traitement chirurgical des séquelles, on peut parfois y recourir. Ce sont les interventions chirurgicales réparatrices de transplantation tendineuse, de capsuloplastie, etc... dont les résultats sont souvent bons. Malheureusement, certaines séquelles échappent à toute intervention réparatrice et la chirurgie ne sera plus alors qu'une chirurgie régulatrice dite de "propreté".

Les justifications de la chirurgie sont nombreuses :

- sur le plan physio-pathologique, car le pouvoir de récupération des nerfs est très important.

.../...

- sur le plan anatomique, car les localisations des lésions sont préférentielles sur les gros troncs nerveux sensitivo-moteurs à des hauteurs opérables, et la participation du phénomène de compression mécanique et lymphatique très importante.

- sur le plan anatomopathologique, car l'envahissement par les bacilles de Hansen intéresse moins l'axone que les cellules de la gaine de Schwann.

- sur le plan thérapeutique, enfin, car si les sulfones aggravent constamment la névrite lépreuse, les sulfamides ne donnent eux que peu de succès même s'ils ont moins d'inconvénients.

La chirurgie dans la lèpre est sans nul doute un appoint thérapeutique sans lequel le traitement serait incomplet et qu'il faut promouvoir du fait de la qualité des résultats obtenus.

b) les observations

ervation n° 1 Mme NU..., Portugaise, 28 ans.

Résumé clinique

Maladie de Hansen évoluant depuis plusieurs mois avec atteinte polynévritique. Depuis six semaines, douleurs au niveau du médian gauche, de la face antérieure du poignet s'accompagnant d'une atteinte sensitivo-motrice du médian mais également du cubital. Les douleurs devenant de plus en plus intenses, on pense que le médian infiltré est comprimé au niveau du canal carpien. On décide donc sa libération d'urgence.

Intervention le 26 octobre 1972 en urgence à 18 h. 30, à la Salpêtrière.

- intervention sous anesthésie générale, sous garrot pneumatique.

- incision médiane de la face antérieure du poignet remontant jusqu'au tiers inférieur de l'avant-bras, et en bas jusqu'au triradius. Incision de l'aponévrose en dedans du grand palmaire. Le nerf médian est immé-

.../...

diatement visible très oedématié et infiltré, inséré dans une gaine fibreuse et lardacée dont le diamètre est d'environ 1 cm. Il est véritablement étranglé au niveau du canal carpien.

- incision du ligament annulaire antérieur ce qui libère complètement le nerf. On poursuit la libération du nerf sur tout le trajet dégagé et on incise alors le périnèvre jusqu'à apercevoir les filets nerveux. Deux prélèvements pour microscope optique ont été faits ; l'un dans le tissu périnerveux et l'autre au niveau de la gaine du nerf.

- sutures cutanées en deux plans à points séparés.

Diagnostic opératoire

Libération du nerf médian au niveau du canal carpien.

Evolution

Dès le réveil, la malade dit souffrir beaucoup moins. Il s'agissait d'une névrite réactionnelle hyperalgique.

Le traitement

40 mg de CORTANCYL° par jour.

Compte rendu histologique

Le prélèvement correspondant à la gaine du nerf est constitué par un tissu conjonctif oedématien avec quelques foyers nécrotiques et un infiltrat inflammatoire un peu polymorphe. On y observe des lymphocytes, des polynucléaires et quelques cellules histiocytaires. Les derniers éléments renferment de nombreux bacilles acido-alcoolo-résistants. Aucune formation nodulaire tuberculoïde n'est observée.

Le deuxième prélèvement du niveau du tissu périnerveux est constitué de tissus fibreux avec quelques infiltrats lymphoïdes surtout périvasculaires. Il n'existe pas de lésion tuberculoïde ni de bacille sur la coloration au Ziehl.

.../...

Observation n° 2 Mme PO..., Martiniquaise, 39 ans.

Résumé clinique

Cette malade présente une maladie de Hansen forme L et on est amené à la voir à l'occasion d'une nouvelle poussée réactionnelle pour des troubles essentiellement moteurs au niveau de la main droite, intéressant surtout le cubital mais aussi le médian.

On palpe un gros nerf cubital nodulaire à la partie inférieure du bras et on décide l'exploration de ce nerf avec transposition.

Le testing avant l'intervention le 24 octobre 1972, montre :

Avant-bras		Poignet	
Pronation	4 +	Fléchisseurs	3 + (limitation 15°
Supination (limitation 15°)	4 +	Extenseurs	4 (limitation 20°)
		Inclinaison radiale (limitation 25°)	3 +
		Inclinaison cubitale	4 +

Pouce		Doigts	
Court fléchisseur	5	Fléchisseurs métacarpophalengiens	3 +
Long fléchisseur	5		
Court extenseur	5	Fléchisseur superficiel	2 -
Long extenseur	5	Fléchisseur profond	2
Abducteur	5	Extenseur commun	4 -
Adducteur	3 +	Interosseux dorsaux	3 -
Opposant	4 +	Interosseux palmaires	1
		Court opposant	1 +

Intervention le 25.10.1972 à la Salpétrière

Incision brachio-antibrachiale droite antéro-interne. Exposition du cubital sur le quart inférieur de son trajet brachial et de la partie supérieure de son trajet antibrachial.

Une fois le nerf parfaitement exposé, la palpation révèle qu'il existe de fait un nodule à 4 cm au-dessus de l'épitrochlée. On ouvre le périnèvre épaissi, dont le nerf est libéré sur toute la hauteur où il est induré (prélèvements faits). Quant au périnèvre épaissi à l'intérieur du fascicule nerveux, on n'ose pas le cureter de peur d'accroître le déficit. Après avoir séparé le nerf supérieur du cubital antérieur, on transpose le nerf selon la technique habituelle.
Sutures habituelles.

Diagnostic opératoire

Transposition du nerf cubital droit.

Biopsie

- tumeur para-nerveuse : il s'agit d'un nodule cicatriciel
- nodule tumoral intra-nerveux : la structure réalisée est celle d'une lèpre nerveuse. Il semble s'agir d'une forme lépromateuse mais on n'observe pas de bacilles

servation n° 3 M. MO..., patient antillais, 30 ans.

Résumé clinique

Malade atteint d'une maladie de Hansen suivie et traitée dans le service est adressé en neuro-chirurgie pour une éventuelle neurolyse cubitale droite avec transposition.

On palpe au tiers inférieur du bras droit un gros nerf nodulaire par endroit jusqu'à la gouttière épitrochlée-élécranienne.

Sur le plan moteur, on note un déficit moteur portant essentiellement sur les deux derniers interosseux, l'éminence hypothénal et l'adducteur du pouce. En particulier, la pince pouce-cinquième doigt est mauvaise.

.../...

Sur le plan sensitif, on retrouve une hypoesthésie très marquée sur le territoire du cubital à la main. Enfin, les douleurs que le malade a présentées se sont amendées sauf à l'effort.

Intervention le 4.10.1972

Sous garrot pneumatique

Incision brachio-antibrachiale à concavité antérieure suivant le trajet du nerf. Celui-ci est disséqué sur toute sa longueur. Dans le tissu cellulaire espèce de caséum jaunâtre qui double le nerf sur 6 cm environ à sa face antérieure. Elle est rattachée au nerf par un pédicule que l'on coupe.

Une fois faite l'exérèse de cette tumeur qui devait jouer un rôle compressif majeur, on s'attaque au nerf lui-même dont on va fendre la gaine épaissie ; ce faisant, on va exposer deux nodules qui semblent partiellement calcifiés, jaunâtres qui s'incrustent dans les fibres nerveuses :

- l'une à la partie supérieure du nerf exposé que l'on curette en partie,

- l'autre dans la région brachiale inférieure au niveau de l'attache de la tumeur axo-nerveuse au nerf.

On en fera un curetage prudent et incomplet vers la profondeur.

Cela fait, on effectue la transposition en respectant comme il est habituel, le nerf supérieur du cubital antérieur.
Sutures habituelles.

La récupération est rapide après neurolyse et le traitement est entrepris par le FANASIL° en débutant à un comprimé par semaine pour atteindre la dose de trois comprimés par semaine en une prise unique.

.../...

Un testing fait le 10 octobre 1972 après l'intervention montre :

Membre supérieur droit		Doigts	
Flexion	4 +	Fléchisseurs superficiels	5 -
Extension	4 +	Fléchisseurs profonds	5 -
Abduction	4 +	Extension	5 -
Adduction	4 +	Interosseux dorsaux ext.	4
		Interosseux dorsaux int.	3
		Interosseux palmaires (2 int. plus faibles)	3 +
		Lombricaux	3 +
		Opposant du V	4 +

Ce testing montre une récupération excellente sur le plan moteur. La récupération était moins bonne sur le plan sensitif.

ervation n° 4 M. CO..., Martiniquais, 35 ans.

Résumé clinique

Traité en 1960, pour une maladie de Hansen, il est actuellement en poussée réactionnelle. Il a déjà été opéré pour différentes atteintes nerveuses périphériques (cubital gauche, S.P.E. droit).

Lors de son admission dans le service du Professeur GENTILINI, il présente des signes de déficit de type périphérique des quatre membres avec une atteinte très importante au niveau du cubital droit que l'on sent induré et augmenté de volume sur le tiers inférieur du bras jusque dans la gouttière épitrochléo-élécranienne.

Il existe un déficit moteur très important essentiellement au niveau des muscles des doigts en particulier des interosseux, des lombricaux et de l'opposant du pouce (cette atteinte ne se limite d'ailleurs pas au cubital mais prédomine dans le territoire de celui-ci Voir testing joint).

../..

Testing le 24 octobre 1972.

Avant-bras

Pronation 5
Supination 5

Poignet

Fléchisseur 5
Extérieur 5
Inclinais.radiale 5
Inclin. cubitale 4

Pouce

Court fléchisseur 5
Long fléchisseur 4 +
Court extérieur 5
Long extérieur 5
Abducteur 4
Adducteur 4 -
Opposant 3 -
Doigt en griffe surtout 2e/3e phalanges et coup de fouet

Doigts

Fléchisseur (lombricaux)	5
Fléchisseur sup.	5 (sauf le V = 4)
Fléchisseur prof.	5 (sauf le V = O)
Extérieur commun	4 - (grosse limitation à 90°)
Interosseux dorsaux	3 - (limitation)
Interosseux palmaires	2 + (sauf le V = 2)
Court opposant V	4

Intervention le 25.10.1972

Sous microscope, à la Salpétrière.

Incision cutanée brachio-antibrachiale interne. Découverte du nerf cubital qui est épaissi et induré dans le tiers inférieur de son trajet brachial essentiellement.

Incision de la gaine de celui-ci qui est épaissie.

On prend à ce moment le microscope et on peut voir que le processus lépromateux a infiltré et séparé les uns des autres les divers fascicules du nerf. Il est, bien sûr, impossible de poursuivre chacun d'entre eux, mais par contre, on peut de façon satisfaisante et sans léser aucune fibre nerveuse, libérer ce gros nerf en le séparant du périnèvre épaissi (prélèvements) jusqu'à ce qu'il reprenne un aspect normal en haut et en bas.

Transposition du nerf cubital en avant selon la technique habituelle.
Sutures habituelles.

.../...

Diagnostic opératoire

Transposition du nerf cubital droit (maladie de Hansen).

Biopsie du fragment périnèvre : 24.10.1972.

Aucune lésion d'infiltrat spécifique.

Testing post-opératoire : 14.11.1972.

Avant-bras		Pouce	
Pronation	5	Opposant	4 +
Supination	5	Abducteur	5
		Adducteur	4
Poignet		Extenseur	5
		Long fléchisseur	5
Fléchisseurs	5	Court fléchisseur	4 +
Extenseurs	5		
Inclinaison radiale	5		
Inclinaison cubitale	5		

Doits

Lombricaux	5	
Fléchisseur sup.	5	(sauf V = 4)
Fléchisseur prof.	5	(sauf V = 1 +)
Extenseur commun	4 +	(grosse récupération de l'amplitude)
Interosseux dorsaux	3	
Interosseux palmaires	3	(sauf le V)
Opposant du V	4 +	

M. CO... est revenu de chirurgie le 3.11.1972 et la reprise du traitement n'entraîne pas de nouvelles poussées réactionnelles.

Il retourne le 15.11 en neuro-chirurgie pour neurolyse sciatique gauche.

Clinique

Malade déjà opéré le 25.10.1972 (neurolyse du cubital droit avec transposition).

Il revient pour douleurs au niveau du tronc du sciatique gauche au creux poplité ainsi qu'au niveau de ses branches de division.

.../...

La palpation permet de trouver dans le creux poplité un énorme tronc nerveux et on sent parfaitement bien ses branches de division augmentées de volume elles aussi.

Sur le plan moteur, il existe une limitation de la mobilité surtout sur le sciatique poplité interne.

Testing le 15.11.1972

Membre inférieur gauche

jambier antérieur	5	
jambier postérieur	4 +	
long péronier latéral	5	
court péronier latéral	5	
triceps	4 +	
long extenseur du 1	4 +	
extenseur commun	4	
pédieux	4	
lombricaux	3 +	(limitation)
long fléchisseur	2 -	
court fléchisseur	3 -	
interosseux dorsaux	?	
abducteur du 1	2 -	

Intervention le 15.11.1972 à la Salpétrière

Incision en S italique au niveau du creux poplité. Exposition du tronc du sciatique dont le diamètre est plus gros que celui d'un pouce et exposition de ses branches qui sont hypertrophiées elles aussi, en particulier les nerfs des jumeaux ont au moins trois ou quatre fois leur volume normal. Neurolyse des branches de division une par une, puis neurolyse bilatérale du sciatique dans sa partie inférieure. Il existe au niveau du sciatique poplité externe deux masses d'aspect caséeux,mais très dures dont on fait un prélèvement et qui se comportent comme des tumeurs intra-nerveuses, alors que, partout ailleurs, comme d'habitude, on a trouvé un épaississement de la gaine des nerfs.

Sutures habituelles.

Diagnostic opératoire

Neurolyse du sciatique gauche et de ses branches de division.

.../...

M. CO... suit des cours de rééducation et d'ergothérapie. La force musculaire revient un peu à la main droite.

Il sort le 20.12.1972 du service.

Revu en consultation le 22.12.1972, on note :

- de la fièvre
- douleur trajet du S.P.E. droit
- oedèmes des mains.

Il prend actuellement : CORTANCYL° 7 mg/jour
SULTIRENE° 2c/2 jours
GLIFANAN° 2c/jour

En fait, il s'agit d'une poussée réactionnelle discrète. On arrête le SULTIRENE° et on passe à 15 mg de CORTANCYL°.

Devant la persistance d'une griffe médio-cubitale droite, et malgré une amélioration considérable de l'atteinte neurologique, on décide de compléter l'intervention précédente par une neurolyse du médian droit.

Le testing montre avant intervention :

- un syndrome du canal carpien avec griffe du III et IV
- avant-bras 5
- poignet 5

Doigts

Extenseurs communs 3 +
Fléchisseurs profonds 5 (sauf le V = 4)

Pouce

Court fléchisseur 3 +
Long fléchisseur 4
Adducteur 4
Abducteur 3 +
Opposant 4 -
Court extenseur 5

.../...

Intervention le 15.1.1973 à la Salpétrière

Intervention sous anesthésie générale et garrot pneumatique.

Incision cutanée en Z ne coupant pas le pli de flexion palmaire. Le nerf médian est dégagé, il est volumineux de plus de 1 cm de diamètre et il est libéré par section du ligament annulaire antérieur du carpe. L'intervention est complétée par une neurolyse inter-fasciculaire avec hémidécapsulation.

On se porte alors sur le canal de Guyon et l'on constate que le nerf cubital est intact.
Sutures cutanées en 2 plans après hémostase et levée du garrot.

Diagnostic opératoire

Neurolyse inter-fasciculaire et hémidécapsulation du médian droit.

Le malade, revenu dans le service, suit sa rééducation.

.../...

LES PROBLEMES DE LA PROPHYLAXIE

I - *LES MESURES PROPHYLACTIQUES*

Les mesures qu'il convient d'appliquer à la lutte anti-lépreuse et les principes de la prophylaxie ont été les thèmes principaux de nombreux congrès consacrés à la lèpre, et ce, essentiellement depuis la fin du XIXème siècle.

L'esprit, bien souvent administratif et policier dans lequel ont été prises les mesures anti-lépreuses, devrait enfin laisser la place à un esprit beaucoup plus "médical" et "social".

Il paraît important de se soucier d'humaniser les mesures tout en protégeant au mieux la santé publique. Le fait que l'on dispose actuellement de thérapeutiques plus efficaces et de maniement plus facile doit faire reconsidérer les mesures habituellement en cours en ce qui concerne l'isolement du malade.

En outre, il est temps d'abolir enfin toute législation sanitaire particulière, susceptible d'aggraver les préjugés qui, de tous temps, se sont attachés à la lèpre. Bien que les connaissances relatives à la transmission de la lèpre soient encore imprécises de nos jours, le pouvoir de l'autorité sanitaire ne se limitant pas à l'isolement du malade impose aussi le traitement obligatoire. (24)

La sévérité de ces mesures prises au nom de la santé publique doit faire sentir la nécessité qu'il y a de modifier régulièrement la législation anti-lépreuse en fonction des connaissances nouvelles qui se font jour.

Certaines des mesures législatives prises encore de nos jours sont bien souvent en contradiction non seulement avec les connaissances actuelles, mais encore avec les faits eux-mêmes. C'est ainsi qu'en France, la majorité des cas de lèpre sont des cas de lèpre tuberculoïde et indéterminée dont la contagiosité est pratiquement nulle. De fait, quelle que soit la forme clinique de la maladie, il s'avère que, si les conditions élémentaires d'hygiène sont respectées, le danger de contagion est bien faible que ce soit pour le personnel soignant ou l'entourage du malade.

.../...

Il convient de remarquer que la longue durée d'incubation de la maladie et le fait que les premières lésions passent souvent inaperçues n'ont pas permis de résoudre de façon définitive le problème de la transmission de l'affection. (16)

La pénétration cutanée, au travers d'une peau préalablement traumatisée, après contact direct répété et intimé avec un lépreux, paraît la voie la plus vraisemblable.

La transmission génitale serait théoriquement possible, mais il ne faut pas oublier que la moitié environ des lépreux ont contracté la maladie avant la puberté et que les lésions des organes génitaux, si elles existent, sont très tardives.

L'isolement des lépreux

Il a été l'arme classique utilisée pour combattre l'infection et ce, depuis les temps les plus anciens. La sévérité des moyens employés variant d'ailleurs considérablement dans le temps et dans l'espace. (24)

Actuellement encore, cet isolement obligatoire du malade reste l'arme préventive la plus employée dans les pays d'endémie.

En fait, l'efficacité de cette mesure reste douteuse pour plusieurs raisons. Tout d'abord, la maladie n'a pas regressé dans les pays où un isolement très rigoureux est appliqué alors que dans d'autres pays d'endémie, l'amélioration de l'hygiène et des conditions de vie ont été les facteurs principaux de la diminution de la maladie.

D'autre part, le caractère carcéral de cette mesure fait que nombre de lépreux se dérobent à cet isolement et se cachent. La crainte d'une ségrégation obligatoire conduit donc certains malades à dissimuler leur affection le plus longtemps possible.

Enfin, de nombreux pays qui avaient pratiqué un isolement systématique des lépreux se sont ensuite trouvés face à de nombreux problèmes pour la réintégration de ces malades dans la vie active. En effet, cet isolement obligatoire entraîne bien souvent la perte des moyens de subsistance tant du malade que des personnes qui sont à sa charge.

.../...

Au total, il importe d'abolir en France toute mesure législative susceptible d'aggraver et de dissuader les malades de se présenter à la consultation. La lèpre n'appelle aucune réglementation particulière autre que celle que l'on applique à l'ensemble des maladies transmissibles.

La déclaration de la maladie (obligatoire sous le n° 17 en France) a une grande valeur dans la mesure où elle permet de se faire une idée précise du nombre des lépreux et de leur répartition dans le pays. Mais si cette déclaration est obligatoire, elle doit néanmoins rester anonyme et confidentielle, qu'il s'agisse de malades dépistés dans le secteur public ou dans le secteur privé.

C'est au médecin que doit incomber la déclaration de la lèpre.

Il est temps de bannir l'isolement obligatoire et de le remplacer par un isolement librement consenti par le malade. D'autre part, cet isolement ne saurait être imposé dans la mesure où le malade accepte de suivre le traitement ambulatoire et les règles d'hygiène qui lui ont été prescrits.

Un problème se pose bien sûr dans le cas de malades contagieux qui refuseraient tout traitement ou toute mesure prophylactique.

L'isolement obligatoire de ces malades atteints d'une forme "bactériologique positive" de la maladie et qui se refusent à toute mesure prophylactique apparaît nécessaire, mais devrait rester exceptionnel.

La disparition du caractère carcéral des mesures d'isolement ne pourra avoir qu'un effet psychologique favorable incitant ainsi les malades à se faire traiter précocement.

La liste des occupations professionnelles interdites aux lépreux est établie de façon très variable selon les pays. Il apparaît qu'un certain nombre de professions devraient être interrompues jusqu'à ce que la négativation de l'affection soit obtenue et confirmée bactériologiquement par des examens répétés négatifs pendant un période suffisamment longue (environ 6 mois). (24)

.../...

Ainsi devraient être suspendues, pendant un temps, toutes professions exigeant un contact avec des produits alimentaires ou donnant lieu à un contact avec le corps humain (personnel médical, coiffeurs, blanchisseurs, etc...) et, enfin, toute profession exigeant un contact avec les enfants. En effet, l'importance de la réceptivité de la lèpre est telle pour l'enfant qu'il faut s'attacher à empêcher le contact des nourrissons et des jeunes enfants avec des personnes contagieuses.

L'entourage du lépreux

Cette protection de l'enfance évoquée précédemment est le joint essentiel de la prophylaxie de l'entourage du malade.

MUIR pense que "si les enfants étaient écartés de tout contact avec l'infection au cours des dix premières années de leur vie, la lèpre disparaîtrait entièrement ou presque des zones d'endémie dans l'espace de deux générations". (25)

La séparation des nouveaux-nés et des enfants du ou des parents contagieux est alors nécessaire jusqu'à la négativation bactériologique de l'affection. Là se pose le problème humain mais également le problème social de prise en charge de ces enfants, de leur entretien et de leur éducation.

II - *LE PROBLEME ECONOMIQUE ET SOCIAL*

Dans les pays du Tiers Monde, la lèpre occupe une place bien particulière du fait de la longueur de son évolution, du grand nombre d'invalidités irréversibles qu'elle entraîne et du coût élevé des programmes de lutte anti-lépreuse qu'elle conduit à mettre en oeuvre. (24)

Elle grève ainsi de façon importante le budget de nombreux pays, d'autant que les pertes de main-d'oeuvre pèsent lourdement sur leur économie.

.../...

Si les problèmes économiques n'existent pas avec une telle acuité en France, le problème social se pose néanmoins puisque la lèpre touche certains des nombreux travailleurs immigrés qui y habitent. Un grand nombre de ces travailleurs vient de pays où sévit l'endémie lépreuse puisque l'on dénombre actuellement environ 60.000 migrants originaires d'Afrique de l'Ouest, 150.000 originaires des départements et territoires d'outre-mer. (Fig. 7) (12 - 13)

Il est du devoir de la société de prendre en charge ces malades en tenant compte des conséquences que cette affection entraîne tant pour le malade lui-même, que pour sa famille sur le plan humain et social.

Les sujets soumis au régime de la Sécurité Sociale doivent bénéficier des avantages de la "longue maladie".

Après stabilisation de l'affection, il est nécessaire que ces malades soient réintégrés dans la vie active et que, de préférence, ils puissent reprendre leur occupation normale si cela est possible.

C'est à ce niveau qu'il faut lutter pour que ces individus soient protégés par des lois sociales effectives et pour que disparaissent enfin les préjugés et les idées fausses sur la contagiosité et le caractère "héréditaire" de la maladie.

La rééducation et la chirurgie réparatrice peuvent parfois permettre à un malade porteur de séquelles de retrouver des fonctions compatibles avec une vie presque normale. Dans certains cas cependant, des séquelles irréversibles rendent le malade infirme. L'handicapé physique doit pouvoir trouver, au même titre que n'importe quel autre invalide, et sans ségrégation, les structures sanitaires et sociales nécesssaires à son état et à la subvention de ses besoins et à ceux de sa famille.

FIGURE 7

DIVERS 8%			
NOIRS 7%	Afrique Noire	:	30%
	T.O.M. - D.O.M.	:	70%
MAGHREB 25%	Algériens	:	75%
	Marocains	:	15%
	Tunisiens	:	10%
EUROPE 60%	Espagnols	:	32%
	Italiens	:	32%
	Portugais	:	18%
	Polonais	:	7%
	Belges	:	4%
	Allemands	:	3%
	Suisses	:	2%
	Yougoslaves	:	2%

LES TRAVAILLEURS MIGRANTS EN FRANCE

(d'après M. GENTILINI)

Ils représentent une masse d'environ 2.000.000 de travailleurs, soit 11% des travailleurs salariés en France.

Le taux de la natalité étrangère en France est de 18%, soit 1 enfant sur 5.

CONCLUSION

C O N C L U S I O N

I. 70 malades atteints d'une Maladie de HANSEN ont été suivis de 1967 à Décembre 1972 dans un service hospitalier parisien.

II. - 43 de ces malades sont originaires d'Afrique de l'Ouest
- 15 des Antilles Françaises
- 3 du Portugal
- 8 de France Métropolitaine
  mais 7 avaient séjourné en pays d'endémie
- 1 enfin de l'Inde.

III. 36 diagnostics ont été portés dans le service mais 34 avaient été faits ailleurs et certains malades étaient déjà traités.

IV. La classification selon les formes cliniques est la suivante :

- Lèpre indéterminée : 8
- Lèpre tuberculoide : 37
- Lèpre lépromateuse : 15
- Lèpre interpolaire : 4
- Lèpre dimorphe : 3
- Lèpre en observation sans traitement (E.O.S.T.) : 3

V. Sur ces 70 malades moins de 30 % ont présenté une forme "ouverte" bacillifère de la maladie.
Ce faible pourcentage est important car la sévérité des lésions lépromateuses et leur richesse en bacilles conditionnent la capacité de transmission. (Sans minimiser cependant le rôle de certaines formes interpolaires et dimorphes à bactériologie faiblement positive).

VI. Le traitement a été :

. Sulforthomidine (Fanasil°) : 83 % des cas
. Sulfaméthoxypyridazine (Sultirène°) : 8,5% des cas
. D.D.S. (Disulone°) : : 8,5% des cas

On a utilisé, au cours des réactions lépreuses :

. les corticoides dans 7 cas
. la Thalidomide dans 2 cas
. Le Lamprène dans 1 cas
. La chirurgie a trouvé son indication dans 5 cas. Elle est apparue comme un appoint indispensable au traitement médical et la qualité des résultats obtenus en fait une méthode à promouvoir.

VII. L'assiduité aux consultations a été très satisfaisante :
- 70 % des cas, expliquant ainsi le nombre des bons résultats.

De cette étude un certain nombre de déductions se dégagent :

- Un dépistage systématique précoce apparait indispensable chez ces travailleurs, hommes jeunes, chez qui la guérison sera d'autant plus facile et rapide.
- Cette affection présente en fait peu de danger pour l'entourage car elle est dans la plupart des cas non contagieuse ou de contagiosité très faible.

- Le traitement est certainement le moyen prophylactique, le plus efficace, surtout s'il est institué dès le début de l'affection et suivi avec régularité. Le traitement ambulatoire par les sulfamides "long-retard" semble très facilement applicable permettant ainsi d'éviter "l'isolement systématique du malade avec tous ses problèmes psychologiques et sociaux.

- Les mesures prophylactiques trop souvent inhumaines prises à l'encontre du lépreux doivent être révisées.

Pour conclure, une bonne éducation sanitaire, non seulement du malade mais aussi du public, est indispensable, de même qu'une politique efficace de réinsertion sociale.

C'est le rôle du médecin de lutter pour faire disparaître les nombreux préjugés, encore tenaces, à l'égard de la lèpre et faire donner, enfin, à cette maladie une législation appropriée et intégrée à celle qui est appliquée à toutes les autres maladies transmissibles.

PRINCIPAUX CENTRES

ANTI-LEPREUX ET LEPROSERIES

FRANCE - D. O. M. - T. O. M.

(D'APRES P. HARTER)
(16)

FRANCE

. Centre Rural d'Autreches (Oise)

. Clinique du SAINT REDEMPTEUR (Lyon)

. Consultation de Léprologie, Institut PASTEUR (Paris)

. Pavillon de MALTE, Hôpital SAINT LOUIS (Paris

. Sanatorium de VALBONNE (Pont-Saint-Esprit)

GUADELOUPE

. Hôpital Hansénien, POINTE NOIRE

GUYANE

. Dispensaire Anti-Hansénien de CAYENNE

. Dispensaire Anti-Hansénien de MANA

. Dispensaire Anti-Hansénien de SINNAMARY

. Léproserie de l'ACAROUANY

MARTINIQUE

. Dispensaire de l'Institut PASTEUR, FORT-DE-FRANCE

NOUVELLE-CALEDONIE ET DEPENDANCES

. Léproserie de DUCAS, NOUMEA, N.C.

. Léproserie de KANANOU, N.C.

. Léproserie de MAINA, N.C.

. Léproserie OGNE-OUVEA, I. LOYALTY

. Léproserie de BONE, I. MARE

.../...

REUNION ET COMORES

. Léproserie de SAINT BERANRD, LA MONTAGNE (REUNION)

. M.C. D'AMBANJA (COMORES)

TAHITI

. Léproserie d'OROFARA, TAHITI

. Léproserie ILE DE REAO, TOUAMOTOU.

.../...

B I B L I O G R A P H I E

1. BASSET (A) - Traitement de la lèpre
REV. PRAT (Paris), 1970, 20, 5369

2. BESCHELLI - La lèpre dans le monde
BULL. O.M.S., 1966, 34, 811.

3. BOURREL (P) - Chirurgie de la lèpre chez l'Africain
MED. TROP., 1969, 29, 21

4. CARAYON, BOURREL, LANGUILLON avec coll. TOUZE
- Chirurgie de la lèpre
MASSON ET CIE, Paris, 1964

5. CARAYON (A) - Chirurgie directe des gros troncs nerveux
H. CHIRURGIE, 1970, 99, 235

6. CARAYON (A) - Physiopathologie de la névrite Hansénienne et bases thérapeutiques (nouvelle approche)
MED. TROP., 1971, v. 31, n° 5, 503-23

7. CHAUSSINAND (R) - La lèpre
EXPANSION SCIENTIFIQUE FRANCAISE, Paris, 1950

8. COMITE O.M.S. D'EXPERTS DE LA LEPRE - 3ème rapport O.M.S.
SERIE RAPPORTS TECHNIQUES, 1966, n° 319

9. COMITE O.M.S. D'EXPERTS DE LA LEPRE - 4ème rapport O.M.S.
SERIE RAPPORTS TECHNIQUES, 1970, n° 459

.../...

10. COUDERTS, BASSET, ROUSSET, PRADINAUD et LU-HUYNS-THANM - A propos de la valeur immunologique de la réaction de Mitsuda

BULL. SOC. PATH. EXOT., 1965, 58, 2, 132

11. DUTERTRE (J) - Autotraitement de la lèpre

MED. TROP., 1969, 29, 490

12. GENTILINI (M) et Coll. - Aspects épidémiologiques des migrants en France

BULL. INSERN., 1971, 26, 431

13. GENTILINI, DUFLO, CARBON - Médecine tropicale

FLAMMARION, EDIT. Paris, 1972

14. GOUGEROT (A) - Névrite du S.P.E. au cours du traitement par le Sultirène

BULL. SOC. DERM., 1949, 56, n° 5, 483

15. HARTER - Aperçu géographique de la lèpre

BULL. DE LA SOC. DE PATH. EXOT., 1960, 5, 841, 847

16. HARTER (P) - Précis de léprologie

PARIS, 1968, OEUVRE HOSPITALIERE DE L'ORDRE DE MALTE EDIT.

17. JOPLING (N.H.) - Handbook of Leprosy

W. HEINEMAN MEDICAL BOODS EDIT., London, 1971

18. LABUSQUIERE - Critère de purification et de guérison des lépreux

MED. TROP., Mars-avril 1966, 26, 130

.../...

19. LABUSQUIERE (R) - Lutte contre la lèpre en Afrique Centrale
MED. TROP., 1969, 29, 479

20. LANGUILLON (J) - Les classifications de la lèpre. Pour une classification immunologique
MED. TROP., 1966, 26, 115-123

21. LANGUILLON (J) et CARAYON (A) - Précis de léprologie. Clinique et thérapeutique de la lèpre en Afrique Noire
MASSON ET CIE EDIT., Paris, 1969

22. LANGUILLON (J) - Traitement de la lèpre par la Rifampicine
MED. AFRIQUE NOIRE, V. 18, n° 10, 756-70

23. LANGUILLON (J) - Action de deux nouveaux produits, la Thalidomide et le B.663, sur les formes réactionnelles de la maladie de Hansen
MED. TROP., 1969, 497

24. Lèpre. Aperçu de législation sanitaire comparée
O.M.S., tirage à part du Recueil International de Législation Sanitaire, vol. 5, n° 1, 1954

25. MUIR (E) - Manual of Leprosy
Edimburgh, 1949

26. PIZZI (M) - La fréquence de la lèpre dans le monde
O.M.S., Rapport épidémiologique et démographique 1952, vol. 5, n° 6

27. SHESHKIN (J) - Further Observation with Thalidomide in Lepra Reactions
LEPROSY REV., 1965, 36, 4, 183-187

28. WINTER (P.D.) -
INT. J. LEPROSY, 1949, 17, 253.

Vu le Président de Thèse

Pr. M. GENTILINI

Vu le Doyen de la Faculté

Pr. P. CASTAIGNE

Vu et Permis d'Imprimer

Vu le Recteur de l'Université

R. MALLET